N° 93
3

DE LA MALADIE DE LITTLE

ET DE

SON TRAITEMENT SURTOUT ORTHOPÉDIQUE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 29 Juillet 1904

PAR

Edouard MEIZONNET

Ex-Interne des Hôpitaux de Montpellier (1900-1901)
Ex-Interne à l'Hôpital civil de Constantine (Algérie) (1903-1904)

Né à Vauvert (Gard), le 27 septembre 1878

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

CETTE
IMPRIMERIE SIDOBRE ET GABAREL
RUE NATIONALE

1904

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM MAIRET (✻). ..... DOYEN
TRUC..... ..... ASSESSEUR

PROFESSEURS :

Clinique médicale	MM. GRASSET (✻).
Clinique chirurgicale.....	TEDENAT.
Clinique obstétricale et Gynécologie...	GRYNFELTT
— Charg. du Cours, M. VALLOIS.	
Thérapeutique et Matière médicale.....	HAMELIN (✻).
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses....	MAIRET (✻).
Physique médicale	IMBERT.
Botanique et Histoire naturelle médicale.	GRANEL.
Clinique chirurgicale..	FORGUE.
Clinique ophtalmologique.	TRUC.
Chimie médicale et Pharmacie..	VILLE.
Physiologie.....	HEDON.
Histologie..	VIALLETON.
Pathologie interne.....	DUCAMP.
Anatomie	GILIS.
Opérations et Appareils	ESTOR.
Microbiologie....	RODET.
Médecine légale et Toxicologie.....	SARDA.
Clinique des maladies des enfants.....	BAUMEL.
Anatomie pathologique.....	BOSC.
Hygiène.....	BERTIN-SANS H.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.
Professeurs honoraires : MM. JAUMES, PAULET (O. ✻), BERTIN-SANS E. (✻).
Secrétaire honoraire : M. GOT

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Accouchements.	MM. PUECH, agrégé.
Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées.. .	BROUSSE, agrégé.
Clinique annexe des maladies des vieillards....	VIRES, agrégé.
Pathologie externe.....	JEANBRAU Léon, agrégé.
Pathologie générale.....	RAYMOND, agrégé.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM LECERCLE.	MM. PUECH.	MM. VIRES.
BROUSSE.	VALLOIS.	L. IMBERT.
RAUZIER.	MOURET.	VEDEL.
MOITESSIER.	GALAVIELLE.	JEANBRAU.
DE ROUVILLE.	RAYMOND.	POUJOL.

M. IZARD, *Secrétaire.*

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. BAUMEL Professeur, *Président.*	MM. RAUZIER, Agrégé
CARRIEU, Professeur.	GALAVIELLE, Agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FIANCÉE

A MES PARENTS DÉVOUÉS

A MES GRANDS PARENTS

A MA SŒUR

E. MEIZONNET.

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ

A MON ÉMINENT PRÉSIDENT DE THÈSE ET AMI

MONSIEUR LE PROFESSEUR BAUMEL

A MES AMIS DE FRANCE ET D'ALGÉRIE

E. MEIZONNET.

AVANT-PROPOS

Si l'on m'eût imposé de dédier cette modeste étude à la personne qui eût le plus mérité cet hommage, on m'aurait mis dans un cruel embarras. Qui choisir comme la plus digne parmi toutes les affections qui m'ont élevé, instruit, guidé dans la vie et dans mes études, et qui, maintenant comme toujours, m'ont donné la force et la joie d'accomplir jusqu'au bout cette modeste tâche ?

Mon père et ma mère, dont l'orgueil était la secrète espérance de faire de moi *quelqu'un* et qui n'ont ménagé ni les sacrifices de temps, ni les sacrifices pécuniaires ;

Ma pauvre vieille grand'mère, qui m'a élevé sur ses genoux et qui voulait vivre jusqu'à mon mariage et jusqu'à mon doctorat, et ma sœurette aimée, la joie et la gaieté du foyer familial ;

Ma fiancée, qui a été pour moi l'inspiratrice ;

Mes Maîtres, et parmi eux celui qui fut dès longtemps mon ami et dont les conseils éclairés me guidèrent dans mes études, j'ai nommé M. le professeur Baumel ;

Tous me paraitraient avoir les mêmes droits à une telle dédicace exclusive.

Mais telle condition ne m'a pas été imposée; et dans un sentiment d'affection, de respect, d'amour et de reconnaissance, qu'il me soit permis de les réunir tous et toutes, et de leur offrir ces quelques pages modestes de tout cœur.

DE LA
MALADIE DE LITTLE
ET DE
SON TRAITEMENT SURTOUT ORTHOPÉDIQUE

CHAPITRE PREMIER

Quelques mots d'histoire de l'orthopédie

I. — Définition

Avant Andry, quelques procédés orthopédiques étaient sans doute connus, mais l'orthopédie, elle-même, en tant que science unifiée ou du moins à tendances unificatrices, n'existait pas. Andry créa le mot et la chose. Dans son ouvrage, paru en 1741, en 2 volumes in-12, et appelé : *L'Orthopédie ou l'art de prévenir et de corriger, dans les enfants, les difformités du corps* : « J'ai, dit-il, formé ce mot de deux mots grecs, savoir : *d'orthos*, qui veut dire droit, exempt de difformité, qui est selon la rectitude, et de *paidion*, qui signifie enfant ». Il en a composé orthopédie, par analogie avec deux autres mots, *pédotrophie* et *callipédie*, le premier donné par Scévole de Sainte-Marthe à un *Traité sur la manière de nourrir les enfants à la mamelle*

(1584), et le second par Claude Quillet, à un *Traité sur la manière d'avoir de beaux enfants* (1636), tous deux en vers latins.

II. — D'Hippocrate à Andry

Avant Andry, l'orthopédie était encore dans les limbes de l'empirisme, ou, du moins, ce qui avait été étudié de façon à peu près scientifique avait été traité de façon à peu près seulement empirique, et cela sur les données d'une pathogénie simpliste, qui entraînait forcément un traitement où la brutalité n'était jamais compensée par l'efficacité.

C'est ainsi qu'Hippocrate s'occupe des incurvations de l'épine par cause interne (*Œuvres*, édit. Littré, t. IV, p. 177) et par cause externe (*ibid.*, p. 202). Quand la courbure était de cause externe, on employait l'extension et la contre-extension pendant qu'un aide exerçait une pression vigoureuse sur la gibbosité. Les gibbosités de cause interne étaient traitées par la succussion, qui se faisait la tête ou les pieds en bas, suivant que la gibbosité occupait la partie inférieure ou supérieure du rachis. Pour mettre en œuvre ce procédé barbare, on garnissait une échelle de coussins transversaux dépassant en longueur et en largeur la taille du malade. Ce dernier, mis dans le décubitus dorsal sur l'échelle, y était maintenu à l'aide de liens passés autour des malléoles, au-dessus et au-dessous du genou, autour des hanches, des flancs et de la poitrine; ces derniers devaient être assez lâches pour ne pas gêner la succussion. Les bras étaient attachés le long du corps. Les choses étant ainsi disposées, on hissait l'échelle au faîte d'une maison à l'aide d'une poulie, et on la laissait tomber régulièrement, perpendiculairement, subitement.

Le redressement du pied bot et les moyens de maintenir le

résultat obtenu dans le traitement de cette difformité sont assez bien décrits dans un autre passage (*ibid.*, p. 263).

Galien a donné le nom de κύφωσις, cyphose, à la gibbosité postérieure, de λόρδωσις à l'incurvation en avant, de σκολίωσις, scoliose, à l'incurvation latérale. Ces dénominations ont été conservées jusqu'à nous.

Jusqu'à Ambroise Paré, l'orthopédie se borna à peu près aux traditions hippocratiques. On trouve, dans les œuvres de ce chirurgien, quelques appareils nouveaux : un corselet d'acier assez analogue aux cuirasses en cuir moulé d'aujourd'hui et employé contre les déviations du rachis ; une bottine contre le pied bot, et un doigtier pour étendre le pouce privé de ses extenseurs par une blessure qui en avait sectionné les tendons. (Edit. Malgaigne, t. II, p. 613.)

Arcens, médecin chirurgien espagnol, contemporain d'Ambroise Paré, a également inventé contre le pied bot deux appareils, dont une bottine de forme plus élégante que celle de notre compatriote. Il prétend les avoir employés plusieurs fois avec succès. On en trouve la description et le dessin dans son traité : *De recta curandorum vulnerum ratione.* (Edit. d'Amsterdam, 1658, p. 173.)

A la fin du XVIe siècle encore, Fabrice de Hilden invente une machine pour réduire et contenir le pied bot.

Au XVIIe siècle, Rauchin modifia le procédé de pression d'Hippocrate pour traiter Mme de Montmorency ; il essaya d'abord sans succès l'action d'une presse à linge ; dans un nouvel essai, deux hommes vigoureux maintinrent la malade, et la pression fut exercée à l'aide d'un cric, dont une extrémité fut placée contre un mur et l'autre contre la gibbosité. Cette tentative fut répétée jusqu'à ce que la malade guérit, paraît-il.

L'extension fut également modifiée. En 1660, Glisson inventa la suspension à l'aide de ce qu'on appelle *l'escarpolette anglaise*, et qui est assez semblable au moyen employé de nos jours par

Lewis, A. Sayre, de New-York. Nück et Sobingen inventaient dans le même but, mais seulement pour remédier au torticolis, le collier qui porte encore le nom de collier de Nück. Mais déjà les appareils ne suffisaient plus à donner aux chirurgiens les résultats qu'ils ambitionnaient, et, dès le XVIIe siècle, on songea à sectionner les muscles qui résistaient. D'après Tulpius, Munius paraît être le premier qui, en 1641, ait mis cette idée à exécution ; il sectionna le sterno-mastoïdien pour un torticolis, après avoir essayé de le diviser avec un caustique. Job, à Meckren ; Blasius, Roonhuysen (1670), etc., imitèrent son exemple aux caustiques près... Toutes ces opérations furent faites, bien entendu, à ciel ouvert.

Mais toutes ces tentatives faites sans suite, sans idée générale et surtout sans fondement étiologique sérieux, étaient rapidement oubliés et restaient l'apanage de quelques chirurgiens hardis qui, souvent, n'osaient pas les renouveler après un premier insuccès.

III. — Andry et son « orthopédie »

Première idée de la maladie de Little

En 1741, Andry résume toutes les connaissances acquises, donne un corps à toutes les opinions qui couraient à son époque sur les difformités, et indique tout ce que l'on savait alors sur ces imperfections physiques. Il insiste surtout sur un point qui est revenu en grand honneur depuis quelques années dans l'hygiène scolaire : l'influence des attitudes à donner aux enfants pour prévenir et corriger les défauts de la taille, des yeux, etc.

Dans son ouvrage, au moment où il examine la façon de tenir les enfants à la mamelle, de les mailloter, etc., il dit que certains enfants naissent avec les jambes raides. Cette affection débuterait à la naissance ou peu de temps après ; c'est là le com-

mencement de la connaissance de la maladie à laquelle le chirurgien anglais Little donnera son nom. Il n'est pas jusqu'à un traitement rationnel de cette maladie qui n'ait été indiqué par Andry : ne recommande-t il pas, en effet, contre la rigidité spasmodique et la faiblesse des jambes, de faire coucher l'enfant sur un plan résistant et de le faire se soulever en arc de cercle sur les pieds et sur les mains reposant sur le sol ? De plus, contre la déviation interne de la pointe des pieds, ne prône-t-il pas, lorsque l'enfant est dans le décubitus dorsal, l'interposition, entre les deux pieds ramenés au contact par le talon, d'un coussin triangulaire ou en forme de cœur ?

C'est, dans l'histoire orthopédique, la première mention de la maladie qu'on appellera plus tard maladie de Little et la première tendance enregistrée d'un traitement raisonné.

IV. — D'Andry à Delpech

Quelques années après, apparaît la première indication de l'emploi des appareils pour remédier aux lésions articulaires des vertèbres cervicales ; c'est, croyons-nous, celle que l'on trouve dans les commentaires de Van Swieten sur Boerhave (édit. de 1749, t. II, p. 705 § 218).

Vers la même époque, Richter propose de couper le chef sternal seul du sterno-cléido-mastoïdien pour remédier au torticolis.

Le XVIIIe siècle se termine par les tentatives de Le Vacher (qu'il ne faut pas confondre avec Levacher de la Feutrie) pour guérir toutes les courbures de l'épine à l'aide de la première machine extensive qui ait été appliquée au traitement des os déviés chez les enfants qui n'avaient pas dépassé douze ou treize ans ; de Portal, à qui Delpech a dédié son traité de *l'Orthomorphie*, en lui écrivant : « L'Europe vous doit les premiers

travaux qui aient été entrepris sur le sujet important qui m'a occupé » ; de Portal, disons-nous, sur le traitement préventif et curatif des difformités du rachis et des membres ; — de Venel, qui, vers 1780, fonda à Orbe (canton de Vaud) le premier établissement orthopédique sérieux, où il se distingua dans le traitement des pieds bots, à l'aide de l'appareil dit *sabot de Venel*, etc. On lui doit encore les premiers lits orthopédiques à extension, mais ils ne furent connus en France que beaucoup plus tard (1823), après avoir fait le tour de l'Allemagne et de l'Angleterre.

Avec le XIXe siècle commença l'étude vraiment scientifique de l'orthopédie. Scarpa, le premier, appliqua au pied bot les données récentes de l'anatomie et de la physiologie, mais il ne fit pas faire un grand pas à la question, parce que le côté pratique du savant chirurgien italien était inférieur à celui des simples empiriques qui l'avaient précédé; son appareil (appelé *hypomochlion)*, lourd et compliqué, dit J. Rochard dans son *Histoire de la chirurgie française au dix-neuvième siècle*, était bien inférieur au sabot de Venel.

Les travaux de Paletta et de Dupuytren sur la claudication par suite de la luxation congénitale de la hanche, et surtout les recherches physiologiques et thérapeutiques dont les déviations du rachis furent l'objet en Allemagne de la part de Heine, en Angleterre, de la part de Darwin, Banfield, John Shaw, Charles Bell, et enfin, en France, par D'Ivernois, Milly, qui créa l'établissement de Chaillot ; Humbert (de Morlaix), etc., perfectionnèrent les procédés orthopédiques.

C'est en grande partie à la Société de médecine de Londres que l'on doit les progrès que l'orthopédie fit en Angleterre, car les études de Bamfield et de Shaw furent entreprises à propos d'un prix fondé par l'illustre Hunter et dont le sujet fut, en 1822 : *les distorsions de l'épine*. Il fut décerné à Bamfield, dont le travail fut publié en 1824.

Les établissements et les lits mécaniques se multiplièrent

rapidement ; Jalade-Lafont, Maisonabe et plus tard Pravaz et Jules Guérin, en inventèrent de nouveaux. Il y en eut bientôt dans tous les pensionnats. Mais les appareils avaient trop fait oublier, et bien à tort, les moyens préventifs préconisés par Audry et Portal : il y eut donc, dès 1827, une réaction contre les lits orthopédiques, et Lachaise, un des premiers, attira l'attention sur les avantages de la gymnastique. Il fut appuyé par Pravaz et surtout par Delpech.

V. — Delpech et son orthomorphie (1828).

Il semble avoir connu ce qui sera la maladie de Little et en donne des observations.

J. Delpech, conseiller chirurgien ordinaire du Roi, etc., etc., dans son ouvrage, de *l'orthomorphie par rapport à l'espèce humaine, ou recherches anatomico-pathologiques sur les causes, les moyens de prévenir, ceux de guérir les principales difformités et sur les véritables fondemens de l'art appelé « orthopédique »*, conçut et réalisa la pensée de faire concourir au traitement des déviations tous les moyens dont l'hygiène et la médecine disposaient. C'est ainsi que l'on voit décrits dans le tome II de son ouvrage un grand nombre d'appareils gymnastiques, tels que cordes à nœuds et à pilons de toute espèce, cordes lisses, trapèzes, échelles de cordes, toutes sortes d'engins qui ornent encore les portiques actuels. Il avait mis en pratique ses préceptes d'hygiène et de mécanothérapie en fondant, aux portes de Montpellier, l'établissement orthopédique le plus vaste et le plus complet qui existât en France.

Au point de vue qui nous intéresse plus particulièrement, savoir la maladie de Little, il est curieux de voir que, dans son étude des pieds bots (t. I. § LXXIII, p. 169), on le voie décrire des symptômes épars qui, par leur réunion, reconstituent assez

bien l'affection qui fait le sujet de ce travail. Le plus intéressant est encore la pathogénie de cette affection, qu'il entrevoit d'un coup d'œil de génie. Il ne pouvait parler de faisceaux pyramidaux (puisque ceux-ci n'étaient pas encore découverts), mais il voit bien : « *qu'une influence anormale exercée a la fois sur la totalité des deux membres (inférieurs) ne peut venir que de quelqu'un des grands foyers vitaux ; et il nous paraît impossible de ne pas tourner les regards vers la moelle épinière.* » Suivent trois observations qu'on croirait écrites par un de nos contemporains sur le tabes infantile. Tout y est : intelligence lente, raideur des membres, tête petite, crêtes saillantes au crâne. Nous aurons l'occasion d'y revenir.

VI. — Apogée de l'orthopédie par appareil et par la gymnastique

Cet apogée est marqué par la décision que prit, en 1830, l'Académie des sciences, de mettre au concours, pour l'un des prix Montyon, la question du traitement des difformités par la gymnastique et les appareils mécaniques. Après trois concours infructueux (1832, 1834, 1834), elle adjugea le grand prix de 10.000 francs à J. Guérin et un second prix de 6.000 francs à Bouvier.

C'est alors que nous voyons intervenir définitivement dans l'orthopédie la ténotomie et la myotomie sous-cutanées, qui vont occuper le monde chirurgical pendant plusieurs années sans interruption.

Delpech et Dupuytren, l'un pour les tendons (1816), l'autre pour les muscles (1822), inventèrent ces deux opérations, qui passèrent en Allemagne et nous revinrent neuf ans après comme une nouveauté.

A partir de cette époque-là, l'orthopédie est surtout *chirurgi-*

cale: MALGAIGNE, en 1860, DUBRUEIL, alors agrégé à la Faculté de Paris en 1874; JULES GUÉRIN, qui étaient des orthopédistes, sont surtout des chirurgiens. Dès 1836, BOUVIER faisait aussi la section sous-cutanée du sterno-mastoïdien. Le rôle de la rétraction musculaire primitive, indiqué par VELPEAU, venait d'être élevé par J. GUÉRIN à la hauteur d'une doctrine complète. Cette rétraction musculaire donne, à la longue, l'altération de structure et l'incurvation du squelette ; donc. logiquement myotomies. JULES GUÉRIN alla jusqu'à pratiquer le même jour la section sous cutanée de quarante-deux muscles, tendons ou ligaments.

Mais DUCHENNE, de Boulogne, arrive qui démontre que bon nombre de difformités articulaires ont pour cause la paralysie ou l'atrophie d'un groupe de muscles, et qu'il faut intervenir encore, non par la section musculaire, mais par la faradisation, le massage, l'hydrothérapie, etc., ayant pour but la régénération des muscles, capable seule de rétablir l'antagonisme nécessaire au fonctionnement normal de l'organe. C'est en partie ce que firent pour la coxalgie BONNET (de Lyon), ROBERT, VERNEUIL.

Après la section des parties molles, vint celle des os : rupture, section et résection. Les chirurgiens américains se distinguent dans cette période : En 1826, RHEA BARTON imagine l'ostéotomie ; SARGENT (1841), la section du psoas iliaque; WILCOX (1849), la résection de la hanche.

Les opérations de VELPEAU (résections cunéiformes appliquées aux déviations du pied, du genou, du poignet et du coude) ; de BUCK (1843), résection de l'olécrâne dans un cas d'ankylose du coude; de RIZZOLI, qui eut l'idée bizarre de rompre un fémur sain, dans le but de raccourcir le membre pour lui donner la même longueur que l'autre, raccourci par une ancienne fracture, indiquent bien que l'orthopédie était entrée dans le domaine exclusivement chirurgical. Elle y est restée depuis, grâce aux progrès de l'antisepsie.

De 1850 à 1870, la chirurgie orthopédique se modère un peu; on accorde davantage à la gymnastique scientifique, aux massages, aux attitudes prolongées, à l'hydrothérapie et surtout à la faradisation et à la galvanisation des muscles atrophiés ou paralysés, soit congénitalement, soit à la suite d'affections articulaires.

VII. — Résumé historique par périodes

Première période. — D'Hippocrate à Ambroise Paré: traitement empirique de la gibbosité rachidienne et du pied bot.

Deuxième période. — D'Ambroise Paré à Andry : même traitement des mêmes affections, plus les déviations du cou ; quelques tentatives timides de myotomie et de ténotomie à ciel ouvert.

Troisième période. — D'Andry à Scarpa : extension de l'orthopédie à toutes les difformités des enfants, traitement préventif ajouté au traitement curatif ; attitudes et mouvements gymnastiques ajoutés aux machines ; perfectionnement des appareils, premiers lits à extension.

Quatrième période. — De Scarpa à Duffenbach : (1830): premières études scientifiques de l'orthopédie ; grande faveur de la gymnastique, des lits mécaniques, de l'hygiène générale ; découverte de la ténotomie et de la myotomie sous-cutanées.

Cinquième période. — Période contemporaine : étude plus scientifique encore des causes des difformités et déformations ; destruction des obstacles au redressement des déviations par la section ou la rupture de ces obstacles ; association de ces moyens à ceux de la période précédente ; application sur une large échelle des moyens préventifs et régénérateurs généraux

(hygiène, gymnastique, hydrothérapie, traitement interne) ou locaux (massage, douches et électrisation localisée).

Nous ferons simplement remarquer que, dans cet exposé, nous ne trouvons rien de spécial au point de vue du traitement spécialement orthopédique de la maladie de Little.

Il nous faudra parcourir les traités de médecine et de thérapeutique tout à fait récents ainsi que les thèses de Harteman et Rosenthal, parues à ce sujet, pour trouver matière à notre étude spéciale.

CHAPITRE II

De la Maladie de Little.—Histoire de sa connaissance

I. — Avant Little, Andry et Delpech entrevoient la maladie

En 1741, Andry parle d'une affection infantile caractérisée par de la rigidité des membres, débutant à la naissance ou peu de temps après : c'est là le début de l'histoire des affections spasmo-paralytiques infantiles, qui devaient rester encore pendant près d'un siècle à peu près dans l'oubli.

En 1828, le chirurgien français Delpech rapporte l'observation d'une petite fille de cinq ans, qui présente des symptômes spastiques dans les muscles du tronc et des membres, avec mouvements impuissants et convulsifs, raideur des extrémités, maladresse dans les membres. Cette observation très complète indique, en outre, le développement lent de l'intelligence, les altérations céphaliques qui en paraissent la cause : « le crâne est d'un tiers au-dessous des dimensions naturelles ; et les os du crâne, qui s'étaient développés d'après un patron plus grand, se sont inclines les uns vers les autres, ont formé dans leur point de concours des espèces de crêtes saillantes, par l'effet de l'intersection naturelle de leurs courbes, ou par leur chevauchement ; ils ont même subi, dans quelques points de leur étendue, une véritable inflexion en dedans : ces dispositions ont évidemment été faites pour envelopper un cerveau trop petit

dans des os du crâne trop grand. On sait dans quelle dépendance est le cerveau par rapport à la moelle épinière, dont il n'est que l'épanouissement : or, il est incontestable qu'il y a eu lésion organique de la moelle épinière et que les convulsions en sont provenues; l'état des muscles des membres ne permet pas de douter qu'il ne se soit passé dans la moelle quelque chose de semblable aux ramollissemens qui ont été observés au cerveau » ..... « Il est évident aussi que le développement du cerveau a été arrêté presque en l'état où cet organe se trouvait au moment de l'accident et qu'il a fait peu de progrès depuis. »

Si de ce passage si clair au point de vue pathogénique et symptômatique nous rapprochons celui-ci, où, en parlant des diplégies des membres inférieurs, chez une autre enfant, Delpech dit encore : « Une influence anormale exercée à la fois sur la totalité des deux membres ne peut venir que de quelqu'un des grands foyers vitaux ; et il nous paraît impossible de ne pas tourner les yeux vers la moelle épinière... », si l'on ajoute à ces connaissances prophétiques la notion de l'existence du faisceau pyramidal, nous arrivons à la pathogénie actuelle de la maladie de Little. Et il est vraiment admirable que, vers 1828, le grand chirurgien montpelliérain arrive à cette constatation tirée des seules investigations de son raisonnement.

Quelques années plus tard, Heine cite des cas de paralysie spasmodique des extrémités inférieures, accompagnés de manifestations cérébrales, et les réunit sous le nom de *paraplégie cérébrale spastique:*

Jusqu'en 1861, nous ne trouvons plus de mentions faites de ces formes de diplégies.

II. — Little et la maladie qu'il décrit

Little, chirurgien et accoucheur anglais, donne le premier une description vraiment exacte des affections spasmo-paralytiques infantiles. Voici, en quelques mots, ce qu'il écrivait en 1861, dans les *Transactions of the obstetrical Society of London*, sur l'affection qui porte son nom : « Les muscles des membres, du tronc et de la nuque présentent un très haut degré d'hypertonie ; ils sont également paralysés, mais cette paralysie est moins intense que la rigidité. Dans les membres inférieurs, de beaucoup les plus atteints, ce sont surtout les adducteurs des cuisses qui sont rigides. Les enfants couchés dans leur lit ont leurs jambes contracturées, soit dans l'extension, soit, mais plus rarement, dans la flexion ; il y a des déformations des pieds, qui sont disposés généralement en varus-équins. Quand les petits malades sont assis, ils se voûtent. Les membres supérieurs, s'ils sont fortement atteints, sont collés contre le tronc par les spasmes des muscles de la poitrine et des épaules, l'avant-bras fléchi sur le bras et les mains sur l'avant-bras. S'ils ne montrent pas de rigidité, c'est que souvent, au dire des parents, ils en ont montré ; ils sont alors maladroits dans leurs mouvements. Dans la station debout, les enfants se tiennent sur la pointe des pieds et ils entrecroisent les cuisses, n'apprennent que très tard à marcher, et leur démarche est défectueuse, peu assurée, spasmodique, les genoux se frottant l'un contre l'autre. L'intelligence est presque toujours affaiblie, et les troubles cérébraux varient depuis le degré le plus léger jusqu'à l'idiotie la plus complète. Ces enfants n'apprennent pas du tout à parler, ou bien ils parlent mal, les muscles du larynx ne fonctionnant que lentement, spasmodiquement, comme tous les autres muscles », ce qui a fait dire à Little « qu'ils lui font l'impression d'un animal tardi-

grade ». Généralement, l'affection a une marche régressive; elle s'améliore et peut même guérir. Elle débute tout de suite après la naissance, quoique quelquefois on ne s'en aperçoive qu'après un certain nombre de semaines et même de mois. Les convulsions sont assez fréquentes après la naissance, mais elles ne sont pas la cause de la maladie.

Little assigne comme étiologie à l'affection les conditions anormales de la naissance, c'est-à-dire l'accouchement avant terme, l'accouchement difficile avec ou sans intervention, comme une présentation anormale, l'asphyxie par prolapsus du cordon, l'application du forceps, etc. Ces causes offrent ceci de commun qu'elles amènent l'asphyxie et, par elle, des hémorragies méningées ou des hémorragies des capillaires du cerveau. Cependant, cette condition étiologique n'entre pas seule en cause ; un grand nombre d'enfants, qui ont eu une naissance difficile ou sont nés en état d'asphyxie, restent absolument indemnes, tandis que d'autres sont atteints, chez qui la naissance s'est faite normalement. Little distinguait deux formes : l'une, spinale, correspond à ce que l'on a appelé plus tard *paralysie spinale spasmodique ou tabes spasmodique*, dans laquelle les membres inférieurs seuls étaient atteints ; l'autre, cérébro-spinale, est la forme généralisée qui vient d'être décrite. Il n'établissait cependant pas une barrière bien tranchée entre ces deux types : il reconnaissait que, dans la forme paraplégique pure, il avait existé, à un moment donné, dans bien des cas, de la rigidité des bras.

III. — Après Little

Après Little, le chirurgien allemand Strohmeyer désigne, sous le nom de *tétanos permanent des extrémités chez les enfants*, les cas qui nous occupent, et il ajoute à l'étiologie du chirurgien anglais l'habitation humide, les saisons froides et les refroidissements. A la même époque, Busch différenciait des

paralysies les contractures spastiques dans lesquelles il n'entre aucun phénomène paralytique et, deux ans plus tard, Adams, dans un ouvrage sur le pied bot, insistait sur les contractures spasmodiques qui surviennent après des accouchements longs et difficiles.

Les opinions de Little furent pendant quelque temps à peu près oubliées, puis reprises, sous une autre forme, par Erb et Charcot en 1875 et 1876. A cette époque, ces auteurs décrivirent presque simultanément, le premier, sous le nom de paralysie spinale spastique, le second, sous le nom de tabes dorsal spasmodique, une affection à début lent et progressif, survenant sans cause connue, et consistant en une lourdeur des jambes avec raideur et parésie croissantes, exagération des réflexes, sans troubles notables des sphincters, sans modifications de la sensibilité, sans phénomènes trophiques. Cet état spasmodique des membres inférieurs se complique parfois d'une rigidité des membres supérieurs, en général beaucoup moins prononcée. La description de Charcot s'adressait surtout à l'adulte ; il disait, en parlant du tabes spasmodique des enfants :

« La maladie, telle qu'elle se déclare dans le premier âge, mérite une mention spéciale. La rigidité commence souvent à se produire peu après la naissance, sans accompagnement d'accidents cérébraux. La nourrice s'aperçoit que les membres sont rigides et qu'il devient dès lors plus difficile d'habiller l'enfant; quelquefois le tronc lui-même est raide. Arrive l'âge de marcher et l'on constate que la station debout et la marche sont impossibles : il faut attendre que l'enfant ait trois ou quatre ans pour le voir se dresser péniblement en s'appuyant aux meubles. La manière dont les enfants de cet âge progressent tant bien que mal est très caractéristique, etc. »

A la suite de Erb, Charcot admettait, sous la réserve d'une démonstration anatomo-pathologique encore absente, que la lésion consiste en une dégénération primitive du faisceau pyramidal de la moelle.

Plus tard, les autopsies prouvèrent que les cas de Charcot, relatifs à des adultes, relevaient, soit de la sclérose latérale amyotrophique, soit encore de la myélite en foyers. Le tabes spasmodique des adultes était, par cela même, rayé du cadre nosologique, et on n'admit plus que celui des enfants. Cependant, quelques auteurs, et entre autres Brissaud, devaient reprendre, plus tard, les idées de Charcot et réédifier à nouveau le tabes dorsal spasmodique des adultes, dont ils firent une maladie familiale.

En Allemagne et en Angleterre, Seeligmüller, en 1879 ; Foerster, en 1880; Rupprecht, en 1881, et Noef, en 1885, étaient revenus aux idées de Little et reconnaissaient, comme lui, dans la rigidité spasmodique une forme spinale et une forme cérébro-spinale, attribuant à la moelle une importance prépondérante. Au contraire, Roos, puis, plus tard, Wolters, Osler, Feer, Rosenthal, admettaient, dans tous les cas de rigidité spasmodique des membres, une lésion cérébrale, se basant sur ce fait que jusqu'alors, dans toutes les autopsies, on avait trouvé des lésions graves du cerveau. On alla même plus loin, et les auteurs américains Roos, Osler, Sachs, Mac-Nutt réunirent, sous le nom de paralysie cérébrale bilatérale, la maladie de Little et l'hémiplégie spasmodique. Ce dernier qualificatif fut réservé aux cas de rigidité musculaire infantile hémi ou bilatérale, dans lesquels les bras sont frappés autant et même plus que les jambes, et où la paralysie, accompagnée d'atrophie musculaire, de troubles trophiques, prédomine sur la contracture.

Gowers et Anton et, après eux, Rosenthal, Raymond Lannois pensent également que la rigidité généralisée et l'hémiplégie spasmodique bilatérale sont reliées par de nombreuses formes de transition et par des caractères communs.

Au contraire, Déjerine, Marie, Brissaud et Marfan séparent nettement ces deux formes.

Une autre question sur laquelle les opinions diffèrent est

celle des rapports à établir entre la chorée congénitale et l'athétose double congénitale d'une part, la rigidité généralisée d'autre part. Little, déjà, avait signalé des cas de rigidité spasmodique compliqués de chorée et d'athétose et il n'hésitait pas à les réunir à la rigidité simple. M. Audry, dans son ouvrage si complet sur l'athétose double, montre bien que cette dernière a la même étiologie, présente les mêmes contractures, s'accompagne des mêmes troubles intellectuels, évolution et possède les mêmes lésions que le tabes spasmodique. Il ne fait, d'ailleurs, guère de différence entre l'athétose double et la chorée congénitale. Rosenthal et son maître Freud rapprochent également la chorée congénitale et l'athétose double des diverses formes de rigidité généralisée. Ils admettent des cas où la chorée s'associe à la paralysie spasmodique, soit qu'elle lui succède, soit qu'elle coexiste avec elle. Raymond et Lannois sont du même avis.

L'opinion contraire est soutenue par Michaïlowski et Blocq, qui considèrent l'athétose double comme une affection autonome et réservent le nom de mouvements athétoïdes aux mouvements qui peuvent venir compliquer le tabes, la paralysie infantile, etc.

Brissaud ne voit dans l'athétose double et la chorée congénitale, comme du reste dans l'hémiplégie spasmodique double, que des syndromes plus ou moins analogues à la maladie de Little et ne relevant plus de l'accouchement prématuré. Ils viennent à la suite de lésions corticales, occasionnées soit par la lenteur et la difficulté de la parturition, soit par l'asphyxie du nouveau-né. Ils n'ont pas pour substratum anatomique un arrêt de développement, mais une véritable dégénérescence du faisceau pyramidal.

CHAPITRE III

Conception de la maladie de Little d'après les pédiâtres actuels.

Actuellement, pour Grancher et Comby, Marfan, Baumel, la maladie de Little est bien une entité complète, caractérisée par son étiologie et ses symptômes propres. C'est cette expression concrète des idées actuellement admises que nous allons exposer :

I. — Définition

La définition donnée par Comby est celle-ci : « La maladie de Little est une affection congénitale caractérisée par une pseudo-paralysie spasmodique généralisée ou à forme paraplégique capable de se compliquer de troubles intellectuels, de convulsions et de mouvements choréo-athétosiques. »

II. — Etiologie

Au point de vue étiologique sont indiquées : les grossesses répétées, la frayeur, les chagrins, les irritations de caractère diverses, les traumatismes de la mère.

Les causes les plus fréquemment invoquées dans la thèse de Rosenthal sont 9 cas de naissance avant terme, 10 cas de

naissance difficile, 9 cas d'asphyxie, 7 cas de naissance après plusieurs accouchements de la mère, 3 cas de traumatisme pendant la grossesse, 1 cas d'effroi de l'enfant (?), mais où le cas d'asphyxie est probable, et 17 cas où l'étiologie est inconnue.

Donc, l'accouchement prématuré et la naissance asphyxique (Little) avec ou sans intervention chirurgicale sont les plus fréquentes. On a aussi indiqué la naissance gémellaire.

L'accouchement prématuré donnerait lieu surtout à de la rigidité paraplégique.

La naissance laborieuse ou asphyxique causerait de la rigidité généralisée.

82 °/₀ des cas purs (Grancher et Comby), sans troubles intellectuels ni convulsifs, proviennent de la naissance avant terme.

A. Fournier, Ankle et A. Money incriminent la syphilis héréditaire. Brissaud combat cette opinion.

On a incriminé aussi les maladies infectieuses du fœtus. La consanguinité des parents est indiquée dans un certain nombre d'observations (Obs. VIII de la thèse d'Harteman).

Nous pourrions ajouter l'alcoolisme des ascendants remarqué dans l'observation IV de la thèse d'Harteman. Le nervosisme est aussi indiqué. Les maladies mentales (épilepsie, imbécillité, aliénation mentale, sclérose en plaques, chorées) expliquent surtout les formes compliquées.

L'hérédité similaire n'est pas observée, mais il existe des faits nombreux de rigidité spasmodique familiale. Pélizaus, le premier, en 1885, rapporte cinq cas de paraplégie spastique portant sur une seule famille et s'étendant sur trois générations.

Schulze, en 1889, donne l'histoire de trois frères et sœur présentant, avec l'étiologie de Little (accouchement difficile) une paraplégie spastique avec strabisme. Krafft-Ebing, en 1892, observe à son tour, dans une seule famille, trois cas de paralysie spastique sans étiologie connue, et les deux autres à trois

ou cinq ans. Freud, en 1893, rapporte l'histoire de deux enfants, fils de consanguins, atteints de rigidité spasmodique.

L'athétose double et la chorée congénitale ont également leur forme familiale. Audry cite plusieurs cas familiaux, rapportés par les auteurs et entre autres par Massalongo, à qui l'on doit l'histoire de deux frères et d'une sœur atteints d'athétose double.

III. — Anatomie pathologique

Faisons d'abord remarquer que les autopsies pratiquées jusqu'ici sont rares et que, parmi les 27 qui ont été publiées, il n'y en a pas une qui ait rapport à la rigidité paraplégique pure. De plus, les lésions rencontrées sont habituellement des lésions terminales, et il est bien souvent difficile de juger, d'après elles, des lésions primitives. En effet, les mêmes lésions peuvent être produites par des processus variés; la porencéphalie, par exemple, qu'on trouve dans bien des cas, est le résultat, soit d'une hémorragie, soit d'une embolie extra ou intra-utérine, soit encore d'une encéphalite fœtale. Les lésions rencontrées sont souvent considérables. Outre la porencéphalie que nous venons de citer, on trouve encore des foyers de ramollissement, de l'atrophie de certaines circonvolutions, des kystes, de la sclérose lobaire, des cicatrices scléreuses ou calcifiées du cerveau, des adhérences des méninges, des traces d'anciennes hémorragies méningées et de la dégénérescence ou de l'absence de développement des cordons pyramidaux. Voici d'ailleurs un résumé succinct des principales autopsies :

Dans le cas de Mac-Nutt, qui est un exemple typique de maladie de Little, il existait dans les deux hémisphères une atrophie des circonvolutions centrales, du lobule paracentral et des parties voisines des circonvolutions frontales; les méninges

étaient épaissies et les faisceaux pyramidaux dégénérés dans la protubérance et la moelle.

Henoch a publié l'autopsie d'un enfant atteint de rigidité généralisée grave. La première et la seconde circonvolution frontales étaient atrophiées et ramollies des deux côtés; l'atrophie intéressait la partie contiguë de la substance médullaire, le corps calleux, le fornix.

Railton, auteur anglais, rapporte un cas de contracture légère des quatre membres chez un enfant venu au monde en état d'asphyxie. L'autopsie ne révéla, macroscopiquement, qu'une légère dépression au niveau des zones motrices, avec épaississement et adhérences de la pie-mère, ce qui dénotait une hémorragie méningée ancienne. L'examen microscopique fit constater une diminution du nombre de cellules ganglionnaires et une prolifération de la névroglie aux mêmes régions : les faisceaux pyramidaux, fait singulier, étaient normaux dans la protubérance, le bulbe et la moelle.

Dans les cas de Roos et d'Otto, qui sont des formes de rigidité spasmodique généralisée, il existait de la porencéphalie. Les faisceaux pyramidaux étaient faiblement développés.

La porencéphalie existait également, mais provoquée par une embolie extra-utérine, dans les observations de Schultze et de Heubner. Chez un malade du premier, les faisceaux pyramidaux manquaient presque complètement.

Bechterew donne l'observation d'un malade atteint de rigidité généralisée avec idiotie, où il trouva de la sclérose et de l'atrophie cérébrale, de la dégénérescence et de l'atrophie des quatre cinquièmes des pédoncules et des faisceaux pyramidaux.

L'autopsie d'un malade atteint d'athétose double, rapportée par Déjerine et Sollier, nous révèle l'atrophie portant sur l'hémisphère gauche, surtout en arrière de la pariétale ascendante, sur les moitiés gauches du cervelet, de la protubérance et du bulbe ; l'hémisphère gauche ne pesait que 500 grammes,

tandis que le droit pesait 540 grammes. Dans la partie antérieure du noyau lenticulaire, était un petit fibrome calcifié du volume d'un pois.

Bourneville et ses élèves ont publié trois cas d'athétose double, où l'examen *post mortem* fut pratiqué ; malheureusement, leurs observations sont trop brèves. Chez l'un, on ne remarquait rien, à l'œil nu, ni au cerveau, ni à la moelle ; la partie interne de la pyramide seule était un peu grise. Chez un autre, il y avait des adhérences assez prononcées des lèvres de la scissure de Sylvius et des faces internes des lobes frontaux. Chez le troisième, on rencontrait de la sclérose cérébrale légère et disséminée.

Enfin, dans le cas de Putnam, qui est le seul où l'anamnèse contient l'indication précise : naissance au septième mois, et où la forme clinique était l'athétose double, l'autopsie révèle une foule de lésions : deux cavités purulentes, dégénérescence caséeuse, ramollissement et sclérose.

Ce qui résulte de l'étude de ces quelques autopsies, c'est que la lumière est loin d'être faite sur l'anatomie pathologique des affections spasmo-paralytiques. Les lésions que l'on rencontre sont extrêmement variables et souvent consistent en des altérations profondes du système nerveux. Elles portent constamment sur le cerveau, où leur nature et leur siège ne semblent pas avoir de rapport avec la forme clinique qu'elles déterminent, une porencéphalie provoquant aussi bien l'athétose double que la rigidité généralisée. Elles portent très souvent aussi sur la moelle, où l'on note de la dégénérescence ou de l'absence du développement des faisceaux pyramidaux. On n'a pas encore d'autopsie de cas dus à une naissance avant terme. Comme nous l'avons vu, on trouve bien dans l'observation de Putnam la naissance au septième mois, mais les lésions sont si variées et si considérables qu'il est difficile de les attribuer à ce facteur étiologique.

Freud, qui a fait des vingt-sept autopsies connues une étude approfondie, conclut ainsi :

1° Dans les diplégies cérébrales, on trouve les mêmes lésions terminales consécutives probablement aux mêmes changements initiaux que dans les hémiplégies cérébrales ;

2° Il n'est pas possible de déterminer, d'après les résultats de l'autopsie d'une diplégie cérebrale, si le tableau clinique de celle-ci correspond à la rigidité généralisée ou à l'hémiplégie bilatérale ;

3° L'anatomie pathologique ne permet pas encore de différencier une diplégie d'une paralysie ;

4° Il est impossible de distinguer, à l'aide de l'anatomie pathologique, la chorée et l'athétose bilatérale d'une autre diplégie.

Parmi les cas d'autopsie que nous avons cités, il en est deux qui sont particulièrement intéressants. Ce sont ceux de Railton et de Mac-Nutt, les seuls où l'on ait indiqué l'étiologie de Little : l'asphyxie à la naissance. Il est certain pour le premier cas, probable pour le second, que les lésions de la zone psycho-motrice et de la moelle furent le résultat d'une hémorragie méningée due à l'accouchement laborieux. Il est dès lors permis de penser que, dans la majorité des cas, quand l'anamnèse indique l'asphyxie à la naissance, les symptômes spasmo-paralytiques ressortissent aux altérations déterminées dans l'écorce cérébrale et dans la moelle par la présence d'une nappe sanguine, comprimant la région psycho-motrice.

Nous verrons que cette notion anatomo-pathologique rend bien compte de la pathogénie de l'affection, en particulier de la rigidité généralisée et de la rigidité paraplégique.

A côté de cette anatomie pathologique clinique, nous exposerons celle qu'indiquent les Traités classiques, et peut-être, à la lumière de ces notions, verrons-nous se dégager la pathogénie de l'affection.

D'après Lemoine, rédacteur de l'article sur la maladie de

Little, dans le Traité des maladies de l'enfance de Grancher et Comby, « la contraction est fonction des faisceaux pyramidaux ». Ceux-ci transmettent aux cellules des cornes grises antérieures les incitations parties de l'écorce cérébrale.

Ainsi s'explique l'hémiplégie spasmodique consécutive à la sclérose descendante des cordons antéro-latéraux. Mais on peut objecter que la maladie vient à un moment où le faisceau pyramidal n'est pas formé. Mais on peut supposer que la substance grise de la moelle est normalement dans un état d'excitation permanente et que l'écorce cérébrale exerce sur elle une action modératrice par l'intermédiaire des faisceaux pyramidaux. La voie de transmission une fois supprimée par l'excitation propre des cellules spinales, la contracture apparaît. L'arrêt de développement des faisceaux pyramidaux par le fait de la naissance prématurée est admis par Brissaud.

Dans les accouchements difficiles, le traumatisme porte surtout sur le point le plus faible, qui est à ce moment le faisceau pyramidal.

Quelques auteurs disent que la maladie provient d'hémorragie méningée sous-arachnoïdienne (par naissance asphyxique) se produisant au niveau des zones motrices. Ces lésions ont été observées chez des mort-nés exclusivement dystociques. Les lésions rencontrées y sont avant tout cérébrales.

IV. — Physiologie pathologique

La Rigidité : c'est l'état fœtal de l'innervation. Elle n'a pas de tendance à disparaître si le cerveau ne se développe pas. La Rigidité spasmodique provient d'un retard du développement cérébral, et, le faisceau pyramidal étant moins avancé dans sa structure, au moment de la naissance, a le plus à souffrir.

A cause des troubles de la motilité et de l'intelligence, on

doit admettre que cet arrêt de développement s'étend encore à la substance grise, qui peut, sinon être altérée morphologiquement, du moins être frappée d'inhibition et atteinte dans son fonctionnement régulier.

Cette théorie explique l'étiologie par l'asphyxie et le traumatisme à la naissance et les maladies fœtales. Pour l'arrêt de développement du cerveau et principalement du faisceau pyramidal, il peut être quelquefois primitif et autonome (dans les cas d'acouchement prématuré), plus souvent il serait consécutif à une lésion traumatique ou inflammatoire du cerveau, qui, par son effet destructif propre, serait capable d'exercer une action suspensive sur l'évolution et le fonctionnement des territoires avoisinants.

Cette hypothèse admise, les troubles psychiques s'expliquent facilement par la participation de la zone corticale antérieure du cerveau. La choréo-athétose provient de la destruction incomplète des fibres pyramidales en un point quelconque du trajet.

Donc, il y aura guérison ou amélioration possibles si la lésion initiale est peu étendue ou peu profonde, surtout s'il ne s'agit que d'un retard dans le développement du faisceau pyramidal ; celui-ci peut achever progressivement son évolution, ou bien il s'établira une voie de transmission compensatrice. C'est en effet dans les formes simples que l'on peut observer une terminaison favorable ; dans les cas graves, le mal est irrémédiable (dans le cas d'idiotie complète et de raideur définitive et incurable).

La prédominance de la rigidité musculaire dans les membres inférieurs dépend de ce fait que la lésion primitive est plus accusée au niveau du lobule paracentral.

C'est le territoire cortical le moins irrigué, les fibres qui en émanent éprouvent un retard plus grand dans leur développement. (Les Hémorragies méningées d'origine obstétricale siègent

sur la ligne médiane des circonvolutions motrices, au voisinage du lobule.)

On peut expliquer la faible importance de la paralysie par rapport à la rigidité par la suspension de l'influence cérébrale sur les centres médullaires et la persistance de l'innervation spinale des muscles. Cette hypothèse n'est pas démontrée.

CHAPITRE IV

Symptomatologie générale des affections spasmo-paralytiques

Les affections spasmo-paralytiques sont ordinairement congénitales ; le plus souvent, les parents ne découvrent la maladie de leur enfant que plusieurs mois après sa naissance. Ce sera, par exemple, en l'habillant, qu'ils constateront la raideur de ses membres ; ou bien, en cherchant à le faire marcher, ils remarqueront la contracture des jambes. Parfois, ils auront bien pu constater chez l'enfant du strabisme, ou une certaine difficulté à rester dans la position assise ; mais, la plupart du temps, tous ces symptômes les auront peu frappés et ils les auront attribués à la faiblesse résultant d'une naissance avant terme ou d'une naissance difficile.

Ce qui domine surtout le tableau clinique de ces affections, ce sont les troubles moteurs constants. Dans la maladie de Little, ils consistent en une rigidité musculaire plus ou moins généralisée et plus ou moins intense, atteignant les mollets seulement ou tous les muscles sans exception, et pouvant varier du plus léger obstacle aux mouvements passifs jusqu'à la fixation de segments de membres dans certaines positions invariables. Il peut y avoir, associée à la rigidité, de la paralysie; mais celle-ci est toujours beaucoup moindre que la première. Certains auteurs pensent même qu'elle n'existe jamais dans la maladie de Little ; c'est peut-être exagéré, et nous croyons que, si l'on ne peut souvent pas la mettre en relief, c'est que la raideur a sur elle une prédominance trop grande.

I

Dans la forme paraplégique, les membres inférieurs sont seuls atteints. Quand l'enfant est debout, tenu sous les aisselles s'il ne peut marcher, ses cuisses sont fortement rapprochées et ses genoux accolés, la rigidité dominant d'habitude dans les muscles adducteurs. Les pieds sont tournés en dedans, disposés en varus équins, et les jambes, par le fait même, sont un peu écartées. On observe une légère flexion au niveau de la hanche et du genou, et de l'ensellure lombaire, accompagnée de raideur des muscles de la ceinture iliaque. Par suite de cette contracture, les mouvements voulus sont lents, spasmodiques. On parvient généralement à réduire les attitudes vicieuses des différents segments, mais ceux-ci reprennent aussitôt leur position première. Quelquefois, la réduction est impossible à cause des rétractions tendineuses permanentes qui se sont produites.

Certains enfants peuvent marcher, seuls ou soutenus, et alors ils présentent la démarche caractéristique du tabes spasmodique des adultes. Ils soulèvent péniblement le pied du sol, en traînant la pointe, et décrivent avec l'extrémité du membre un demi-cercle, pendant que le tronc s'incline fortement du côté opposé.

Le corps est ainsi le siège d'un balancement continuel. Quand le pied s'appuie sur le sol, l'extension du tendon d'Achille occasionne, dans les muscles du mollet, une contraction réflexe qui fait que la marche se produit par saccades. Souvent, l'accolement des genoux est si grand que, quand l'enfant progresse, il enchevêtre ses jambes et tombe. Quelques-uns de ces petits infirmes s'aident des membres supérieurs pour marcher ; ils avancent lentement, *comme des phoques* (Feer), traînant derrière eux leurs membres inférieurs contracturés, ou bien ils s'appuient au moyen de leurs bras sur une chaise qu'ils poussent devant

eux. Le plus souvent, la situation assise est extrêmement difficile, et les enfants tombent en avant ou en arrière, si on ne les attache pas à leur siège. Cela tient à ce que, par suite de la contracture des fléchisseurs et des extenseurs des cuisses, ces dernières gardent toujours leur position de demi-flexion, et les enfants sont obligés de s'asseoir sur leurs ischions, qui constituent un point d'appui insuffisant.

II

Dans la rigidité généralisée, non seulement les muscles des membres inférieurs sont atteints, mais encore ceux du tronc, de la nuque, du cou et de la face, avec plus ou moins d'intensité et plus ou moins de généralisation ; comme nous l'avons déjà vu, on peut, d'ailleurs, trouver toutes les formes intermédiaires entre la paraplégie spasmodique pure et la rigidité généralisée grave. Les bras, à de rares exceptions près, sont moins pris que les jambes. S'ils sont très rigides, ils sont collés contre le corps, les avant-bras en flexion, les mains fléchies, en pronation et inclinées sur le bord cubital, les doigts plus ou moins écartés. Les mouvements des membres supérieurs sont maladroits, lents, gesticulatoires, quelquefois ataxiques, et, quand l'enfant veut saisir quelque chose, les doigts s'écartent davantage et la main plane un moment au-dessus de l'objet pour le prendre ensuite avec hésitation. Ces mouvements se rapprochent beaucoup de l'athétose et quelquefois même ils sont nettement athétosiques ou choréiques, comme le montrent quelques observations. Quand les muscles de la nuque et du cou sont pris, l'enfant tient la tête étendue en arrière, et il peut se produire du torticolis. Les muscles de la face sont généralement atteints. Chez les malades présentant de la rigidité généralisée, nous les trouvons deux fois participant à

l'affection. Quelquefois ce sont les mâchoires qui sont contracturées, ce qui rend la mastication impossible ; autre part, la raideur donne à la figure une expression figée. Presque toujours, même quand il n'existe pas de troubles intellectuels, les enfants ont un air stupide, *un visage de bois*, et s'il existe des spasmes, des mouvements athétosiques ou choréiques, la mimique peut prendre une expression étrange. Dans cette étude des troubles moteurs des affections spasmo-paralytiques infantiles, nous devons insister plus que nous ne l'avons fait jusqu'ici sur les mouvements athétoïdes et choréiformes que nous venons d'entrevoir dans la rigidité généralisée et la rigidité paraplégique. Ils existent, nous l'avons déjà dit, avec des degrés variables, pouvant n'être qu'une simple maladresse dans les bras, ou bien ressemblant tout à fait aux mouvements que l'on rencontre dans les types bien définis sous les noms d'athétose double et de chorée chronique congénitale.

III

Les mouvements d'athétose portent surtout sur les extrémités ; ce sont des mouvements incessants des doigts et des orteils, *ondulants*, *glissants* (Clay-Schaw), rappelant les mouvements des tentacules du poulpe ou de l'anémone de mer Gairdner. Dans l'athétose double, ils sont généralisés à tout le corps ; dans les poignets, dans les bras, dans les pieds et les jambes, ce sont des mouvements alternatifs de flexion et d'extension. A de rares exceptions près, ils atteignent la face et alors tous les muscles peuvent être pris.

Clay-Schaw donne dans ces mouvements de la face la description suivante : « Ils sont, dit-il, vraiment extraordinaires, et donnent naissance à des impressions variées, la plus fréquente étant celle d'un large rire, dû au spasme des rétracteurs des

angles de la bouche, des risorius, des zygomatiques, des fibres inférieures de l'orbiculaire des paupières qui élèvent légèrement la paupière inférieure pendant que le front se ride..... Puis on voit se produire sous les yeux l'expression de l'étonnement et du chagrin : seulement, il ne semble pas qu'il existe d'émotions correspondantes à celles que paraît dénoter le jeu de certains groupes musculaires. »

La langue est ordinairement atteinte, et on la voit, animée de déplacements en tous sens qui gênent la parole ; quelquefois même ces mouvements sont si fréquents que l'organe s'hypertrophie et ne peut plus être contenu dans la cavité buccale. Ces troubles moteurs de l'athétose double cessent ou s'atténuent pendant le sommeil et sont, au contraire, exagérés par les émotions. Au contraire de ceux de la maladie de Little, ils sont en général plus marqués dans la partie supérieure du corps.

IV

Quelle est la différence de ces mouvements athétoïdes avec les mouvements choréiformes ? Audry l'établit ainsi : « Les mouvements choréiformes, dit-il, sont plus rapides, plus instantanés et moins faciles à prévoir ; on ne saurait dire d'avance, comme dans l'athétose, quel est le muscle qui doit entrer en action dans un instant ; ils ont surtout un caractère de souplesse qu'on ne retrouve pas dans l'athétose, celle-ci étant essentiellement de nature spasmodique. Mais n'oublions pas qu'un certain nombre de chorées chroniques, et que les hémichorées simples ou doubles présentent cette dernière particularité. » Le caractère spasmodique qui, d'après certains auteurs, serait plus marqué dans l'athétose double, n'est donc pas un élément de diagnostic suffisant pour permettre de séparer cette dernière de la chorée chronique congénitale. Du reste, les rapports entre ces deux

affections sont si étroits que bien des cas rapportés par des auteurs comme des cas de chorées chroniques ont été par d'autres considérés comme appartenant à l'athétose double. Et peut-être, ainsi que nous l'avons déjà dit, devons-nous penser avec Freud et Ric que la seule différence essentielle, c'est que les mouvements athétoïdes atteignent les extrémités des membres, tandis que les autres en atteignent la racine.

V

Il existe encore dans les affections spasmo-paralytiques de l'enfance *d'autres phénomènes d'instabilité motrice*, tels que des tremblements analogues à celui de la maladie de Parkinson ou à celui de la sclérose en plaques. Certains malades présentent des mouvements ataxiques. Sachs en signale deux cas. Nous les retrouvons chez l'enfant de l'observation VIII, de la thèse d'Harteman, qui lance loin les jambes de côté comme un tabétique et frappe le sol tantôt avec la plante du pied, tantôt avec la plante du talon. Nous devons enfin citer les secousses musculaires que l'on rencontre dans cette dernière observation.

Ces différents troubles moteurs n'ont pas toujours la même intensité des deux côtés du corps. Dans les observations I, II et III de la même thèse citée précédemment, le membre supérieur droit est plus atteint que le gauche. Dans l'observation VIII, c'est le contraire. Little a même cité cinq cas de rigidité grave ou légère, où les phénomènes siégeaient exclusivement dans une moitié du corps. Si la rigidité peut être moins marquée et peut même manquer complètement d'un côté, il nous semble difficile d'admettre la théorie qui veut que l'affection soit sous la dépendance d'une absence de développement du faisceau pyramidal sans lésion corticale.

Pourquoi, en effet, le faisceau pyramidal d'un côté subirait-il,

sous l'influence d'une même cause générale, un arrêt de développement plus prononcé que celui du côté opposé ? Il est bien plus logique d'admettre comme cause de l'affection une lésion corticale due à un accouchement avant terme ou à une naissance difficile avec ou sans un autre trouble de l'organisme fœtal (Vassal).

VI

On peut rapprocher des troubles moteurs un symptôme qui est constant : *l'exagération des réflexes tendineux et aussi des réflexes périostés.* Les auteurs regardent tous ces symptômes comme des plus importants. Nous trouvons notée cette exagération des réflexes tendineux dans tous les cas de la thèse de Harteman, sauf dans l'observation IV, où, comme nous l'avons déjà dit, il est impossible de la déceler aux membres inférieurs à cause de l'intensité de la contracture.

Les réflexes périostés existent chez notre sujet. Le tremblement épileptoïde du pied est également regardé par certains auteurs comme un symptôme de grande valeur ; nous ne le rencontrons qu'une fois, dans la thèse de Harteman, dans l'observation I. Les réflexes cutanés n'ont aucune signification.

Les convulsions sont fréquentes dans les diplégies cérébrales infantiles, puisque Rosenthal, qui, dans son travail, consacre à ces symptômes un chapitre spécial, les signale dans la moitié de ses cas. De l'étude de ses observations, cet auteur conclut que les convulsions sont rares dans les premiers jours de la vie; qu'elles sont plus fréquentes dans la rigidité généralisée, l'athétose double et la chorée congénitale que dans la rigidité paraplégique ; qu'elles n'existent pas dans les formes ayant pour étiologie la naissance avant terme, mais que cependant elles ne sont pas sous la dépendance d'une naissance difficile, puisque

on les rencontre surtout dans des cas où l'étiologie est inconnue. D'après lui, l'épilepsie et les convulsions répétées auraient une origine intra-utérine, quelquefois dépendraient d'une affection psychique de la mère, et la rareté de l'épilepsie dans les diplégies des nouveau-nés est en opposition frappante avec sa fréquence dans les hémiplégies spasmodiques simples ou doubles. Les convulsions sont signalées deux fois chez Harteman. Le sujet de son observation II a présenté les convulsions assez tardives, au moment de l'éruption des dents.

(Qu'il nous soit permis de signaler ici en passant la coïncidence au moins étrange de l'éruption dentaire et des convulsions que M. le professeur Baumel a reliées comme un effet à sa cause.) Elles ont été, au contraire, plus précoces chez la fillette de son observation VII.

VII

On ne trouve pas des troubles du côté de la sensibilité générale et des organes des sens ; cependant *l'appareil moteur de l'œil* est souvent atteint.

Feer, qui a bien étudié le strabisme dans les affections spasmodiques infantiles, dit l'avoir rencontré dans 40 °/₀ des cas où il n'existait pas de troubles intellectuels et dans 40 °/₀ des autres. Rosenthal pense, au contraire, avec Freud, que le strabisme est plus fréquent dans la forme paraplégique que dans la forme généralisée. Les observations de Harteman sont un appui à cette dernière opinion ; le strabisme existe dans ses deux cas de paraplégie spasmodique ; il est double et convergent chez l'un (obs. IV), unilatéral et convergent chez l'autre (obs. V) ; au contraire, sur ses cinq cas de rigidité généralisée, on ne le rencontre que deux fois, n'atteignant qu'un seul côté et interne (obs. II et III).

On a émis différentes hypothèses sur la cause de ce stra-

bisme. Feer pense qu'il est d'ordre spasmodique, que les muscles de l'œil sont atteints de rigidité comme les autres muscles, et que, même par leur position particulière, ils réagissent plus facilement que les autres aux traumatismes. D'après Ziehl, peut-être serait-il dû quelquefois à des troubles de la vision, tels que myopie et hypermétropie ? Mais on sait que la vue n'est généralement pas atteinte dans les déplégies cérébrales. Rosenthal se demande comment il se fait qu'il soit plus fréquent dans la forme paraplégique. Peut-être les centres corticaux des mouvements des yeux et des jambes sont-ils très voisins, ce qui expliquerait leurs lésions concomitantes ; mais nos connaissances sur les localisations cérébrales ne nous permettent pas une assertion sûre.

G... Lucien (obs. IV de la thèse de Nancy,) comme le jeune Marceau de notre observation, présente du nystagmus léger de l'œil gauche, c'est un symptôme assez rare, mais qui, cependant, a déjà été quelquefois signalé.

VIII

Il existe presque toujours, chez les enfants atteints d'affections spasmo-paralytiques, *des troubles intellectuels* pouvant varier d'un état à peu près normal jusqu'à une idiotie grave. Leur intensité est généralement en rapport avec celle de la rigidité. Aussi Little divisait-il la rigidité spasmodique en une forme spinale, où les troubles de l'intelligence n'existaient pas, et où, d'ordinaire, les jambes seules étaient prises, et en une forme cérébro-spinale, où ces troubles existaient avec une raideur musculaire plus ou moins généralisée. Cette division ne peut être maintenue, car, comme nous l'avons vu, le substratum anatomique paraît être le même, et l'étiologie peut être identique dans les deux formes : lésions cérébrales, naissance avant terme et naissance difficile ; et de plus, les cas où la rigidité est minime

sont quelquefois, quoique rarement, accompagnés de troubles intellectuels graves, tandis que les cas de rigidité généralisée peuvent présenter une intelligence à peu près intacte. Quand les facultés psychiques sont peu atteintes, les enfants sont en général des arriérés ; ils n'apprennent que très tard à lire et à écrire, et ont un caractère bizarre, taquin, sournois et craintif. Si ces troubles sont plus prononcés, les petits malades sont alors des imbéciles ou des idiots.

D'après l'étude des observations publiées jusqu'ici, il semble que les premiers de ces cas sont de beaucoup les plus fréquents. La lecture des observations de Rosenthal, de Harteman et de la nôtre, tendraient à montrer, au contraire, que les troubles assez graves de l'intelligence sont presque constants. Ceux qui n'en présentent aucun sont excessivement rares, ils sont atteints habituellement de la rigidité la moins prononcée, la rigidité paraplégique. Il ne semble, d'ailleurs, pas y avoir de relation entre l'intensité des troubles intellectuels et celle de la rigidité. Dans presque toutes les observations, nous trouvons des troubles de la parole, et quelquefois même le langage articulé fait complètement défaut. Dans certains cas, on pourrait attribuer ce symptôme à l'intelligence extrêmement bornée des enfants ; mais, dans d'autres cas, le sujet comprend ce qu'on lui dit et y répond par gestes sans pouvoir prononcer un mot. Quand l'enfant parle, la parole est généralement lente, incompréhensible, quelquefois spasmodique et réduite à un vocabulaire très restreint. Le petit malade apprend habituellement très tard à parler.

IX

Les *troubles du langage* paraissent dus à des causes diverses. Il est probable que, quand l'enfant ne peut causer et que ses facultés psychiques sont à peu près intactes, la lésion cérébrale occupe le centre cortical du langage articulé ; tandis que, quand

la parole est lente, défectueuse, saccadée, les muscles du larynx et très souvent ceux de la face sont atteints de rigidité.

Les *troubles de la déglutition*, que l'on rencontre assez souvent, doivent être attribués aux spasmes des muscles qui président à cette fonction. Tantôt les mâchoires se contractent fortement sur les aliments et en même temps la langue les applique contre la voûte palatine ; la mastication est alors impossible. Tantôt ce sont les muscles pharyngiens qui sont atteints par l'affection ; les enfants ne peuvent prendre que des liquides et sont obligés de se placer pour déglutir dans certaines positions, par exemple dans le décubitus dorsal.

Tous les auteurs ont signalé dans les diplégies cérébrales l'intégrité de la vessie et du rectum. Cependant, Imerwold, en 1891, rapportait deux cas de tabes spasmodique infantile où il existait de l'incontinence des urines et des matières. Dans notre observation nous retrouvons ce symptôme dû peut-être à l'idiotie.

Nous devons, à ce propos, signaler la fréquence chez ces malades de l'incontinence nocturne des urines, que nous retrouvons au début de l'histoire de notre petit malade.

X

Les *déformations du crâne* sont assez fréquentes et parfois considérables. Le plus souvent la boîte crânienne est petite, ce qui est dû à une ossification précoce des sutures, marquée alors par des crêtes. Dans d'autres cas, l'occiput est aplati. La dentition est généralement normale. Ces malformations crâniennes semblent indiquer l'origine congénitale de la maladie et prouver qu'il y eut des processus morbides intra-utérins entravant le développement du cerveau et du crâne. Il est, en effet, difficile de les expliquer par le traumatisme pendant la naissance.

Les *troubles trophiques* sont extrêmement rares, c'est à peine si chez quelques enfants on trouve la musculature des membres

inférieurs un peu moins développée que celle des membres supérieurs Cependant, on note parfois des troubles vaso-moteurs certains. H. M (obs. VIII de la thèse de Harteman) eut les jambes froides pendant deux ans, et Emilie D... (obs. VII de la même thèse) présente de la cyanose des pieds. Enfin, l'excitabilité électrique est toujours normale.

En résumé, de l'étude de ces différents symptômes, il résulte que chez certains d'entre eux, comme le début dans la première enfance, la nature congénitale de l'affection, l'exagération des réflexes, l'absence presque complète de paralysie, d'atrophie musculaire et de troubles trophiques, l'intégrité de la sensibilité générale et spéciale, et presque toujours aussi des sphincters, sont des symptômes constants qui réunissent la rigidité généralisée à la rigidité paraplégique, à l'athétose double et à la chorée congénitale. Il en résulte, d'autre part, que d'autres symptômes, tels que la raideur musculaire plus ou moins étendue, les mouvements athétosiques ou choréiformes, les troubles intellectuels, qui semblent au premier abord former des types à part, existent en réalité dans chacun d'eux, mais avec une intensité variable.

Nous avons déjà dit que nous n'admettons pas dans le groupe des affections qui viennent d'être citées l'hémiplégie spasmodique simple ou double infantile, accompagnée ou non d'athétose et de chorée. Certains auteurs, et entre autres Raymond, sont d'un avis contraire ; ils montrent, en effet, différentes observations qui peuvent servir de transition entre cette dernière affection et la rigidité spasmodique congénitale. Avec la majorité des auteurs, nous pensons toutefois que leurs symptômes sont souvent si différents qu'il n'est guère possible d'en faire une seule entité morbide. L'hémiplégie spasmodique bilatérale est très rare ; elle est exceptionnellement congénitale et ne se montre le plus souvent qu'après la première année chez les enfants jusque-là bien portants, à la suite d'une affection aiguë, d'une lésion syphilitique ou tuberculeuse, d'une embolie d'origine cardiaque

ou d'une hémorragie (coqueluche). Elle est en général précédée de convulsions épileptiformes généralisées, frappe les quatre membres et la face ; d'abord flasque, elle devient bientôt spasmodique ; à l'inverse de la maladie de Little, la paralysie l'emporte de beaucoup sur la contracture et les symptômes prédominent aux membres supérieurs. Elle s'accompagne presque toujours d'atrophies musculaires considérables et de troubles trophiques qui amènent le raccourcissement des membres.

Ces caractères différentiels ne sont, il est vrai, pas toujours aussi tranchés, et quelquefois le diagnostic est difficile. Il est, au contraire, en général facile quand l'hémiplégie ne frappe qu'un seul côté, et encore nous avons vu que Little a rapporté des cas nets de rigidité spasmodique, où les symptômes n'occupaient qu'une seule moitié du corps.

XI

Pour résumer encore la symptomatologie clinique ci-dessus, qu'il me soit permis d'exposer la *classification nette et précise des traités classiques* : Ils distinguent des formes classiques, des formes frustes et des formes complexes.

I. La forme classique peut se rencontrer chez l'adulte. Elle est toujours congénitale. Il y a du strabisme, du retard et de la difficulté dans l'émission des mots, de la rigidité des membres.

Il y a de la rigidité sans paralysie vraie et sans atrophie musculaire. Il y a du défaut de souplesse, des attitudes fixes.

Dans les formes moyennes, il y a des mouvements gauches. La raideur dépend quelquefois de l'excitation, de la fatigue, du sommeil.

Quelquefois les muscles du corps, les muscles du membre inférieur et supérieur, de la face, du tronc, de la nuque et les

muscles de la vie organique ont de la rigidité généralisée. La paraplégie spasmodique est localisée aux membres inférieurs.

Le faciès est quelquefois normal ou même très intelligent, quelquefois les traits sont immobiles et figés.

Dans les cas extrêmes, l'immobilité est presque complète, les bras sont serrés contre le corps ; les avant-bras et les mains sont demi-fléchis, les doigts sont repliés dans la paume de la main, le pouce est en abduction. Les cuisses sont en flexion sur le bassin et très accolées, les jambes sont presque étendues, les pieds présentent un varus équin passager ou permanent.

La tête est penchée en avant ou fortement étendue ou déjetée par côté par un torticolis permanent.

Quand on saisit l'enfant par une partie de son corps, on le soulève tout d'une pièce comme une masse rigide et compacte. La rigidité domine dans les muscles adducteurs. Les membres supérieurs au repos sont quelquefois en extension et en supination et tendent à reprendre cette attitude. Les mouvements spontanés sont maladroits. Il y a de grands mouvements oscillatoires avant d'accomplir le geste.

Le malade, assis, a la tête fléchie en avant, rigide et enfoncée dans les épaules, le tronc penché en avant, l'épine fait une bosse postérieure.

Les cuisses sont fléchies sur le bassin, étroitement accolées, les jambes légèrement fléchies sur les cuisses et écartées l'une de l'autre, les pieds sont en extension, la pointe tournée en dedans, et souvent entre-croisés. L'enfant, assis, repose sur les ischions et il faut l'attacher sur sa chaise pour l'empêcher de tomber. Assis à terre, l'enfant tend à se renverser en arrière. Debout, l'enfant se raidit, ses cuisses s'entre-croisent, ses pieds se mettent en extension forcée et la chute est inévitable. Certains enfants, soutenus sous les aisselles, peuvent faire quelques pas, d'autres peuvent marcher en s'appuyant sur une

chaise qu'ils poussent devant eux. Quelquefois il peuvent marcher seuls, mais lentement et d'une façon mal assurée: le dos courbé, les bras au corps, les cuisses et genoux demi-fléchis et serrés, les jambes écartées, les pieds allongés sur les jambes avec les pointes tournées l'une vers l'autre.

A chaque pas, l'enfant soulève péniblement les pieds du sol en traînant la pointe et les fait passer par dessus l'autre en décrivant un arc de cercle tandis que le tronc s'incline du côté opposé. Dans ce mouvement, il arrive que les pieds s'embarrassent et que le sujet menace de tomber. Quand le pied repose sur le sol, l'extension du tendon d'Achille occasionne dans les muscles du mollet une contraction réflexe qui donne à la marche un caractère saccadé rappelant de tous points celui qu'on observe dans les paralysies spasmodiques. Dans les cas légers et qui tendent à s'améliorer, la marche est plus facile et se rapproche de la normale.

Les muscles soumis à la volonté sont les plus atteints, les muscles à excitation réflexe sont les plus respectés. Les muscles moteurs de l'œil sont atteints, d'où nystagmus et strabisme (surtout convergent) spasmodique d'après Feer, d'Espine et Rupprecht. Il y a des troubles de la déglutition ou du pharynx seul. (Certains malades ne peuvent avaler que des liquides et encore dans le décubitus dorsal.)

Il y a des troubles de la respiration et de la phonation (d'après Little et Feer), du laryngisme.

Souvent les sphincters sont respectés. Mais il existe de l'énurésie nocturne.

Il y a de l'exagération des réflexes tendineux (réflexe patellaire clonus du pied) même aux membres supérieurs (tendons du triceps et du biceps au bras, tendons du poignet). La recherche en est difficile à cause de la contracture et des rétractions fibro-musculaires consécutives.

Il existe même des réflexes périostiques : la percussion directe de l'os est suivie d'une contraction musculaire très apparente.

La sensibilité est indirecte.

Il existe des troubles trophiques consistant en arrêt ou retard du développement des membres inférieurs :

La taille est petite. Il y a des rétractions fibro-musculaires. On observe du refroidissement et un aspect marbré de la peau et de la cyanose des extrémités inférieures.

Du côté des facultés intellectuelles. — L'intelligence est quelquefois normale ou même développée. Beaucoup d'enfants sont arriérés.

Le développement du langage articulé laisse beaucoup à désirer. A 5, 6 ou 9 ans, ils commencent à parler. Il existe chez eux des troubles de caractère : Ils sont irritables, violents, colères, peureux ; en somme ils présentent tous les signes de la dégénérescence mentale.

Il existe des déformations du crâne qui peuvent être mises quelquefois sur le compte du rachitisme. Quelquefois le crâne est très petit par ossification précoce des sutures et remarquable par une petite crête le long de la suture médiane. (Il y a presque un siècle, ces derniers caractères avaient été indiqués par Delpech.)

Les convulsions n'arrivent jamais dans les cas de naissance avant terme et qui ont le type pur de rigidité spasmodique. Elles sont rares au début et disparaissent dans la suite.

II. Formes frustes. — Dans ces formes la rigidité musculaire est le principal symptôme. Elle peut être peu masquée. Il existe certaines résistances dans les mouvements passifs, surtout dans les membres inférieurs.

Dans certains cas de rigidité plus manifeste mais passagère, il y a de la tension musculaire par instants, de l'équinisme et de

la flexion des gros orteils, ou bien, il faut pour qu'elle se manifeste que l'enfant soit effrayé ou qu'on le saisisse brusquement et qu'on le place debout sur ses jambes.

Enfin quelquefois, c'est dans les mouvements volontaires que la raideur apparaît. Les membres supérieurs sont inhabiles ou maladroits, les mouvements de la langue et du voile du palais sont mal coordonnés, la démarche a le caractère spasmodique.

L'expression de la physionomie traduit le retard dans le développement de l'intelligence, du langage articulé et de la locomotion. Ces derniers symptômes, avec le strabisme et l'exagération des réflexes tendineux, sont très importants pour établir le diagnostic des diverses formes cliniques.

III. Formes complexes. — Ce sont les cas compliqués de psychopathie, de choréoathétose, de convulsions, de paralysie.

a) *Troubles paralytiques.* — Ils sont rares et peu accentués.

b) *Troubles psychiques.* — Très fréquents, légers et curables dans les formes pures, ils peuvent atteindre ici l'imbécillité et l'idiotie la plus complète, sans qu'il y ait de relation constante entre l'affaiblissement de l'intelligence et le degré ou la localisation de la raideur.

L'idiotie paraît en rapport plus intime avec les convulsions. Celles-ci sont assez fréquentes, soit d'une façon transitoire, soit intermittente et revêtent les caractères des convulsions épileptoïdes. Elles n'existent pas dans les cas de naissance avant terme (notre cas original en est la preuve), et on les observe surtout dans les cas où l'étiologie est inconnue. Elles sont rares dans le cas de rigidité paraplégique, elles coïncident plutôt avec la choréoathétose et avec la rigidité généralisée.

La déformation crânienne consiste surtout en un aplatissement du crâne et microcéphalie, quelquefois en une ensellure crânienne ou en anomalies de l'occiput. On a signalé la coexis-

tence de la chorée et de l'athétose qu'on regarde comme inséparables. Hadden, A. Money, Simpson ont insisté sur l'existence des mouvements spasmodiques et ont signalé la réunion des trois symptômes : 1° paraplégie spastique; 2° mouvements athétoïdes; 3° troubles cérébraux.

CHAPITRE V

Observations prises dans le service de pédiatrie de l'hôpital suburbain de Montpellier « service du professeur Baumel ».

Nous devons à l'obligeance du sympathique M. Delmas, le dévoué interne du service pédiatrique médical de l'hôpital suburbain de Montpellier, d'avoir pu recueillir l'observation suivante d'un jeune malade pour qui le diagnostic de maladie de Little fut porté.

Marceau C..., huit ans et demi, originaire de Castelnaudary.

Entré le 1er avril 1904, dans le service du professeur Baumel.

Antécédents héréditaires. — Rien de particulier, une fausse couche avec cure, une sœur bien portante.

Antécédents personnels. — Sans cause apparente connue l'enfant naissant au septième mois de la grossesse, on s'aperçoit de la raideur de ses membres inférieurs. Nourri au sein par sa mère jusqu'à l'âge de 16 mois. Embarras gastrique au début du sevrage.

Histoire de la maladie

Début. — Les premières tentatives pour apprendre à marcher à l'enfant sont couronnées d'insuccès, les membres inférieurs du sujet s'opposant, par la rigidité constatée plus haut, à toute tentative de locomotion spontanée ou provoquée. Il est

soumis à l'examen d'un médecin qui lui fait confectionner un appareil orthopédique sans aucun résultat fonctionnel appréciable. C'est à ce moment que l'enfant entre à l'hôpital.

Etat actuel. — Nous sommes en présence d'un enfant de taille moyenne pour son âge, à la tête plutôt volumineuse, asymétrique et aux traits inintelligents.

Du côté de la vie de relation, on constate :

A la tête : Du strabisme convergent œil gauche.

Au tronc : Rien à noter.

Du côté des membres supérieurs : maladresse appréciable des mouvements délicats, quelques mouvements athétosiques.

Aux membres inférieurs : 1° à l'état de repos, les membres sont en adduction et en rotation en dedans, la pointe des pieds étant au contact, un espace ovalaire à grand axe vertical. Les pieds sont en léger varus équin.

Du côté de la motilité volontaire, état paréto-spasmodique s'opposant à la correction de l'attitude vicieuse ci-dessus décrite. Les réflexes tendineux (tricipital et achillaire) sont notablement exagérés. Il y a de la trépidation épileptoïde du pied.

2° A l'état de mouvement : le sujet ne peut de lui-même mouvoir ses membres inférieurs qui, du reste, ne peuvent le soutenir. Comme conséquence, l'attitude couchée se fait dans le décubitus latéral avec une légère flexion des différents segments des membres les uns sur les autres. L'attitude assise, très malaisée à cause de la rigidité des jambes, n'est possible que si le dos du sujet est soutenu par un dossier. Quant à la station debout ou à la locomotion, elles sont de tous points impossibles.

Du côté de la vie de nutrition, les divers appareils ne présentent aucun signe intéressant, sauf qu'il existe un léger degré de *parésie vésicale*, le malade n'émettant son urine que goutte à goutte dans les dix minutes environ que dure chaque miction.

Du côté du rectum, il y a incontinence des matières, que l'on

rattacherait peut-être plus exactement à l'état psychique très arriéré du sujet qui, par paresse, va sous lui pour s'éviter la peine d'appeler. En présence de ce tableau symptomatique, réalisant avec netteté le symptôme des cordons antéro-latéraux, est posé le diagnostic de maladie de Little. Le malade est soumis à la médication iodurée, en même temps qu'il est assujetti dans un appareil orthopédique, destiné, en corrigeant l'attitude vicieuse de ses membres inférieurs, à permettre l'apprentissage graduel de la marche, à l'aide d'un chariot spécialement construit à cet effet.

Au 25 juin. — L'enfant accepte difficilement l'appareil, il s'affaisse sur ses béquilles et ne se donne aucune peine pour essayer d'avancer. La proposition de lui donner quelques sous qu'on lui montre lui fait faire quelques pas en geignant.

Au 1er juillet. — L'enfant commence à s'habituer au chariot. Il y passe une partie de la journée. Il est la plupart du temps, immobile, mais il avance lentement de quelques pas à plusieurs reprises. Il est allé tout seul, quand on a eu amorcé sa marche en le poussant, mais péniblement, de son lit au réfectoire.

Il avait des escharres au sacrum et aux aisselles qui sont cicatrisées, et c'est peut-être la cause de son accoutumance au chariot par la cessation de la douleur. A remarquer que les courroies d'écartement glissent le long des branches horizontales inférieures du chariot et tirent les jambes non seulement latéralement, mais encore en arrière. Ce qui fait que l'enfant, parfois fixé dans une position d'équinisme permanent quoique avec les jambes écartées, ne touche le sol que de la pointe des pieds, et ne se sentant de liberté qu'en arrière, n'arrive, avec ses mouvements volontaires, qu'à faire reculer le chariot.

Une surveillance un peu active de la courroie glissante suffit à remettre tout en place.

L'enfant mange bien, dort bien. Traitement médical. Iodure de potassium à 5 °/₀, 2 cuillerées par jour.

L'enfant est hargneux et un peu abruti. Il semble pourtant mettre de la bonne volonté à son éducation ambulatoire, depuis que le professeur Baumel lui a dit qu'il ne lui permettrait pas de retourner chez lui, avant de savoir marcher.

8 *juillet.* — Les progrès de la marche sont de plus en plus nets. En présence du service médical, l'enfant, sur notre prière, va d'un bout de corridor à l'autre *tout seul*, sans que nous ayons à amorcer l'ambulation en poussant un peu l'appareil. Son état mental lui-même semble plus florissant, puisqu'il paraît tout fier de ses exploits. Ses yeux sont plus vifs, ses gestes plus mobiles. Son air, souffreteux et stupide en même temps, semble se changer peu à peu en une expression un peu plus calme et éveillée.

C'est presque un enfant aimable, de l'âge que lui donne son chariot. On avait cessé l'iodure, pour le mettre au quinquina et au phosphate de chaux Notre chef de service fait reprendre l'iodure.

Au 15 juillet. — L'enfant se porte bien. Il a fait une chute, et son bras, un peu endolori et d'ailleurs enveloppé d'une écharpe de Mayor, le gêne un peu pour se soutenir sur ses béquilles. Mais il parvient pourtant à rester dans son chariot plusieurs heures par jour et il parcourt de longs trajets, relativement. Il va d'un bout du dortoir à l'autre, roule par les couloirs, d'une façon lente, mal assurée encore, il est vrai, mais constante et continue. Nous avons dit plus haut que le professeur Baumel lui avait dit qu'il ne sortirait pas de l'hôpital sans savoir marcher. Et l'on dirait que cette menace et le désir qu'il a de retrouver ses parents et son village font pour sa cure autant que les traitements internes. La volonté qui le soutient est un bon adjuvant psychique.

CHAPITRE VI

Diagnostic

I. — Diagnostic avec la paralysie spinale infantile, compressions de la moelle, myélite transverse, tétanie, tétanos des nouveau-nés, sclérose latérale amyotrophique, maladie de Thomsen, chorées aiguës ou chroniques non congénitales.

Le diagnostic des affections spasmo-paralytiques infantiles est, en général, facile ; il est surtout aidé par ce fait qu'elles sont de nature congénitale : aussi est-il impossible de les confondre avec les affections nerveuses de l'adulte, dont le début s'est fait tardivement.

Nous ne croyons pas devoir insister sur la distinction à faire entre la maladie de Little et la paralysie spinale infantile ; tous leurs symptômes sont opposés. Dans l'une, on a de la rigidité ; dans l'autre, de la paralysie ; dans l'une les réflexes sont exagérés et il n'existe pas de troubles trophiques ; dans l'autre, les réflexes sont abolis ou diminués et l'atrophie domine la scène dans les parties atteintes.

Les diverses compressions de la moelle par mal de Pott, néoplasmes, fractures, luxations vertébrales, ainsi que la myélite transverse peuvent, lorsqu'elles siègent à la région dorso-lombaire, présenter des symptômes analogues à la rigidité paraplégique, tels que contracture des membres inférieurs et exagération des réflexes ; elles s'en distinguent nettement par les

troubles de la sensibilité, les troubles trophiques, la participation des sphincters, parfois par la présence d'une gibbosité, et surtout par leur mode de début. Si les lésions médullaires siègent au-dessus de la région cervicale inférieure, les bras sont atteints et l'aspect clinique peut simuler à première vue celui de la rigidité généralisée; outre les signes distinctifs cités plus haut, il manque le strabisme, les troubles de la parole et de la déglutition, les troubles intellectuels de la rigidité généralisée.

La tétanie, affection assez fréquente dans la première enfance, ressemble à la rigidité généralisée par la contracture, mais celle-ci est plus intense et procède par attaques.

Le tétanos des nouveau-nés débute en général par du trismus; la contracture est considérable et la mort survient rapidement.

La sclérose latérale amyotrophique, très rare chez l'enfant, présente, comme les diplégies cérébrales, de la contracture des membres et de l'exagération des réflexes tendineux; mais sa marche progressive, les atrophies musculaires et les symptômes bulbaires, qui surviennent au bout d'un certain temps, permettent facilement de la distinguer de la rigidité spasmodique.

Le caractère de la contracture qui, dans la maladie de Thomsen, n'existe qu'à l'occasion des mouvements volontaires, ne permettra pas de confondre cette affection avec la maladie de Little.

Le diagnostic des formes athétosiques et choréiques des diplégies cérébrales infantiles ne présente pas plus de difficulté. On ne pourra évidemment pas les confondre avec les chorées infantiles à type aigu dont la marche est rapide, qui se terminent en général par la guérison, ne sont pas accompagnées de troubles profonds de l'intelligence et dont les mouvements sont plus souples et plus illogiques. Il sera facile de les distinguer des chorées chroniques de l'adulte, en particulier de la chorée héréditaire d'Huntington ; on se basera sur le début de ces dernières à un

âge avancé, l'absence de l'étiologie de Little et l'absence de phénomènes spasmodiques.

II. — Diagnostic avec la sclérose en plaques

La sclérose en plaques se rapproche quelquefois beaucoup de la rigidité paraplégique ; ce qui le prouve, c'est que les cas rapportés par Charcot sous la dénomination de tabes spasmodique de l'adulte, cas analogues à la forme paraplégique de la maladie de Little, mais non congénitaux, ont été reconnus plus tard appartenir surtout à la sclérose en plaques. La sclérose en plaques est une affection très rare chez l'enfant ; il n'en existe jusqu'ici que 24 ou 25 faits connus, dont un seul a été suivi d'autopsie. Dans la sclérose en plaques, comme dans la maladie de Little, il existe de la rigidité spasmodique des membres inférieurs ; mais dans la sclérose en plaques, cette rigidité survient au début sous forme d'accès, tandis que, dans la maladie de Little, elle est d'emblée permanente. Le nystagmus, qui existe dans la moitié des cas de sclérose en plaques, est rare dans la maladie de Little ; il en est de même du tremblement à l'occasion des mouvements intentionnels. La parole est plus scandée dans la sclérose en plaques ; dans la maladie de Little, on voit du strabisme, des mouvements athétoïdes, choréiformes ou simplement maladroits ; enfin, la première n'est pas congénitale et a un développement progressif, tandis que la seconde tend à s'améliorer ou tout au moins reste stationnaire pendant un temps indéfini.

III. — Rapports de la forme familiale des affections spasmo-paralytiques infantiles avec le tabes spasmodique familial des adultes.

La question ayant trait aux rapports des affections spasmo-paralytiques avec certaines formes familiales de maladies nerveuses, en particulier le tabes spasmodique des adultes, a d'autant plus d'intérêt que, depuis quelques années, il a été publié quelques cas familiaux de maladie de Little. Ces cas sont encore assez peu nombreux pour que nous puissions donner un aperçu succinct des principaux.

Pelizaüs a vu la paraplégie spastique infantile exister chez cinq membres d'une même famille, frappant trois générations. Elle n'atteignait que les garçons. Il existait, outre la contracture des membres inférieurs, de l'exagération des réflexes, de la maladresse et de la lenteur des bras, de la bradylalie (parole lente), du nystagmus et de l'affaiblissement de l'intelligence.

Sachs a observé la forme familiale de la diplégie cérébrale avec paralysie bilatérale dans deux familles. Dans l'une, elle débute à trois mois chez un enfant, à huit mois chez un autre, et ses symptômes étaient : nystagmus, paralysie flasque dans un cas, avec contracture dans l'autre. Dans la deuxième famille, quatre enfants étaient atteints ; après un développement normal jusqu'à six mois, ils présentaient tous de la cécité, de l'idiotie, de la paralysie spastique, mais pas de nystagmus.

Nous avons parlé déjà des cas intéressants rapportés par Schultze concernant trois enfants d'une même famille atteints de paraplégie spastique avec strabisme. Dans ces trois cas, l'accouchement avait été laborieux, d'une durée de trois jours, et un frère, dont la naissance avait été normale, était complètement indemne.

Rupprecht a rapporté des cas analogues à ceux-ci et dans

lesquels il a relevé également la dystocie comme facteur étiologique.

Krafft-Ebing dit qu'il a observé la paralysie spastique chez trois frères et sœurs ; le début, chez l'un, remontait à la première enfance et chez les autres à 3 et 5 ans, alors que les enfants marchaient. L'auteur ne croit pas que ces cas appartiennent à la maladie de Little, mais à une hydromyélie congénitale. Freud pense, au contraire, qu'il s'agit bien de la maladie de Little.

Ce dernier auteur a lui-même observé la diplégie cérébrale chez deux frères, fils d'un médecin âgé qui épousa sa nièce. L'accouchement avait été normal. Le début de l'affection remonte à trois mois chez l'aîné, à deux ans chez le plus jeune. Tous deux présentent du nystagmus, de la bradylalie; le premier a une marche spastique, de la raideur des bras et des jambes; le second a de la rigidité des membres inférieurs seulement et marche avec une circumduction marquée.

Newmark rapporte l'histoire intéressante de deux familles. Dans l'une, un fils et une fille étaient atteints de paraplégie spastique, dont on s'aperçut au moment où on voulut leur apprendre à marcher; la mère, une sœur et une tante présentaient de l'exagération des réflexes; un fils de cette tante était atteint d'hémiplégie spasmodique bilatérale. Dans l'autre famille, trois garçons sont atteints de paraplégie spastique typique, qui n'apparut qu'à 14, 7 et 9 ans; cinq autres enfants ont les réflexes exagérés, deux d'entre eux, même, présentent des troubles de la marche. Dans plusieurs de ces cas, il y a eu accouchement prématuré ou dystocie.

La forme familiale de l'athétose double existe également. Massalongo a publié les observations de trois frères et sœurs qui étaient atteints de cette affection; chez les deux aînés, elle débuta à 7 ans; chez le plus jeune, à 6 ans. Enfin, Unverricht a vu la chorée et l'athétose exister chez cinq enfants d'une même famille.

Ces différents exemples nous prouvent qu'il y a bien des affections spasmo-paralytiques infantiles familiales; si, dans certaines observations, comme celles de Sachs, la cécité, surajoutée aux phénomènes moteurs, ne nous permet pas d'affirmer le diagnostic de maladie de Little à forme familiale, celles de Pelizaüs, de Schultze, de Rupprecht, de Freud, de Newmark, ne laissent aucun doute sur leur identité avec la maladie de Little.

Cette forme familiale a beaucoup d'analogie avec le tabes spasmodique familial des adultes, et nous allons voir qu'il est parfois difficile de dire si certains cas appartiennent à l'une ou l'autre affection. Le tabes spasmodique des adultes, type créé par Charcot, qui lui a attribué comme processus anatomique une dégénérescence primitive des faisceaux pyramidaux, avait, pendant ces dernières années, complètement disparu du cadre nosologique ; on avait, en effet, reconnu que la plupart des cas, publiés sous ce nom, appartenaient à d'autres affections, telles que la sclérose latérale amyotrophique ou la sclérose en plaques.

Dans un ouvrage récent, le professeur Raymond écrivait : « Qu'il n'existait pas une entité morbide méritant le nom de tabes spasmodique des adultes, que c'était un syndrome pouvant exister avec des lésions très diverses de la moelle et de l'encéphale, et qui a été rencontré dans des cas où l'intégrité des cordons latéraux fut constatée de la façon la plus nette. » Mais tous les auteurs ne sont pas de cet avis. Brissaud, en particulier, écrivait récemment : « que la sclérose primitive des cordons latéraux n'est pas un mythe, qu'elle existe réellement, et que c'est bien à elle qu'il faut faire remonter la cause et la pathogénie d'un certain nombre de cas de tabes dorsal spasmodique ; que cette affection paraît, en outre, rentrer dans le cadre des maladies familiales ».

Dans un travail paru en 1895, Souques rapporte deux cas nouveaux de paraplégie spasmodique chez le frère et la sœur,

ayant débuté chez le premier à 5 ans, chez la seconde à 3 ans. Il cite, à ce propos, les quelques cas de la forme familiale de l'affection publiés jusqu'ici et les sépare des cas familiaux de la maladie de Little. Mais, en examinant les choses de près, on est obligé de reconnaître que cette distinction entre la forme familiale de la paraplégie spasmodique et la maladie de Little est loin d'être facile à établir : dans la première, dit-on, le début a lieu généralement de 25 à 30 ans, quelquefois cependant dans le premier âge, alors que l'enfant a passé une période de développement normal ; dans la seconde, au contraire, l'affection se montre le plus souvent à la naissance. On ne peut, cependant, partant de ce principe, prétendre que les frères observés par Krafft-Ebing offrant tous des symptômes analogues, étaient atteints de maladies différentes, parce que chez l'un le début remontait à la toute première enfance, et chez les autres s'était montré à 3 et 5 ans ; on pourrait en dire autant des cas de Freud. Aussi ne voyons-nous pas ce qui empêche d'admettre les deux cas de Souques dans la forme paraplégique familiale de la maladie de Little.

L'absence de troubles cérébraux, de convulsions n'est pas une raison suffisante pour justifier cette distinction, car dans bien des cas de rigidité paraplégique, ces symptômes n'existent pas.

Aussi le tabes spasmodique des adultes, s'il est une entité morbide distincte, est-il souvent bien difficile à distinguer de la forme familiale de la maladie de Little, quand celle-ci se présente sous la forme paraplégique.

Comment l'hérédité agit-elle dans ces cas familiaux ?

Dans quelques observations, comme celles de Schulze et de Rupprecht, on peut invoquer, outre une prédisposition morbide de l'enfant, l'étiologie ordinaire de Little, l'asphyxie à la naissance amenant une lésion corticale des zones motrices et, conséquemment, le défaut de développement du faisceau pyra-

midal. Dans les autres cas, surtout ceux qui ont débuté après une période d'un développement normal, cette hypothèse ne suffit plus; il est bien probable qu'on a alors affaire à une dégénérescence du cordon moteur dont la cause nous échappe, à une évolution régressive due à une tare léguée par un ancêtre. Selon l'opinion de M. Haushalter, dans les cas familiaux reconnaissant l'étiologie de Little, les anomalies de l'accouchement se bornent peut-être à mettre en évidence une malformation héréditaire congénitale de certains systèmes médullaires, alors que, si la naissance avait été normale, une autre cause, survenue plus tard, aurait pu à son tour la mettre en lumière. Cette hypothèse explique les cas de Krafft-Ebing et de Freud, dans lesquels le processus dégénératif se produisit chez les uns à la naissance et chez les autres quelque temps après. Si on l'admet, on ne reconnaît pour ainsi dire plus de différence entre les cas familiaux de paraplégie spasmodique infantile et ceux de tabes spasmodique de l'adulte.

IV. — Rapports de la forme familiale des affections spasmo-paralytiques infantiles avec la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

La difficulté de diagnostic de ces formes familiales augmente encore dans ces observations de paralysie spasmodique familiale qui, tout en semblant appartenir à la maladie de Little, s'en éloignent par certains symptômes, qui les rapprochent, au contraire d'autres affections familiales. Dans des observations de ces affections on ne retrouve pas l'étiologie de Little : naissance prématurée ou difficile. Nous avons vu qu'elle n'est pas une condition nécessaire de l'affection et qu'elle manque souvent dans les cas familiaux. D'ailleurs, la consanguinité des parents (on sait quel rôle important ce dernier facteur joue dans les maladies fami-

liales) et l'alcoolisme du père peuvent avoir eu une influence considérable. Le début est celui de la maladie de Little, début dans la toute première enfance. Les troubles de l'intelligence, les troubles de la parole, provoqués souvent par les spasmes des muscles des lèvres, l'équinisme des pieds, la raideur de certains muscles, l'instabilité choréiforme au repos, les troubles de la mastication et de la déglutition chez l'un, l'exagération des réflexes, sont autant de symptômes qui existent dans la rigidité généralisée. Ce qui nous empêche de ranger ces cas dans les formes connues de diplégie cérébrale, c'est que la rigidité musculaire ne présente pas son aspect normal ; elle n'existe pas dans les membres inférieurs ; on ne la rencontre qu'au niveau des pieds disposés en varus équins.

Le caractère de la marche n'est pas celui que l'on trouve généralement ; elle est franchement ataxique chez l'un, ataxique et oscillante chez l'autre ; elle présente également une particularité bien intéressante : au bout d'un moment très court, l'intensité des symptômes empêche complètement l'enfant de marcher. Il se produit un fait analogue du côté de la voix.

Nous devons remarquer les nombreux points de contact que ces deux enfants offrent avec la petite malade de l'observation VIII de la thèse de Harteman. Comme eux, Henriette M... a de la rigidité musculaire, de l'incoordination des mouvements, une démarche tabéto-cérébelleuse, de l'instabilité choréiforme au repos, le piétinement sur place, des troubles de la phonation et de l'intelligence ; enfin, comme eux, elle est issue de consanguins. Nous avons dit plus haut pourquoi nous n'avons pas cru devoir séparer cette observation de la rigidité généralisée. Sans vouloir faire entrer ces deux cas dans la maladie de Little, nous pouvons émettre cette hypothèse qu'Henriette M... est peut-être un lien de passage entre eux et cette affection. Chez nos deux frères, la marche des symptômes a été progressive, et c'est peut-être ce caractère qui éloigne le plus l'affection dont ils sont

atteints de la maladie de Little, qui s'améliore lentement ou tout au moins reste stationnaire.

Si ces deux observations touchent, par la plupart de leurs symptômes, aux formes familiales connues des affections spasmo-paralytiques, elles ne se rapprochent pas moins, comme nous l'avons dit plus haut, de deux autres maladies familiales : la maladie de Friedreich et surtout l'hérédo-ataxie cérébelleuse de Marie.

Pour mieux montrer ces rapports, nous croyons devoir donner d'abord un court aperçu de la symptomatologie de ces deux affections.

Les troubles moteurs sont les mêmes dans les deux cas; la démarche est ataxique et titubante, la station difficile ; les malades sont obligés d'écarter les jambes et de piétiner sur place pour ne pas tomber ; les mouvements des bras sont parfois choréiques, rarement athétosiques. (Chauffard a publié l'observation d'un enfant atteint de maladie de Friedreich, qui présentait des attitudes athétoïdes des bras et des jambes et avait une marche se rapprochant beaucoup de celle du cas VII de la thèse de Harteman.) A l'occasion des mouvements, on observe assez souvent des oscillations des membres, du tronc et de la tête, assez analogues au tremblement intentionnel de la sclérose en plaques. L'intelligence est peu altérée, il n'existe pas ou peu de troubles de la sensibilité générale. La marche de l'affection est progressive.

Il existe entre les types morbides, maladie de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse, des différences que nous allons énumérer : une première, peu importante il est vrai, réside dans le caractère de la familialité ; la maladie de Friedreich frappe généralement les membres d'une seule génération, tandis que la maladie de Marie est directement héréditaire, atteignant, par exemple, un père et ses enfants. La maladie de Friedreich

débute avant 10 ans, rarement après 16 ans (sur 76 cas, Soca en cite 13 dont les symptômes apparurent dans la première ou la deuxième année), l'hérédo-ataxie cérébelleuse se développe à un âge beaucoup plus avancé, presque toujours après 2 ans.

Dans la maladie de Friedreich, et c'est ici la différence essentielle, les réflexes rotuliens sont toujours abolis, et l'on n'y rencontre pas de phénomènes spasmodiques, tandis que, dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, les réflexes rotuliens sont exagérés, tout au moins conservés, et la raideur musculaire très fréquente. Dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, les troubles oculaires : rétrécissement campimétrique, dyschromatopsie, diminution de l'acuité visuelle, décoloration blanchâtre des papilles, nystagmus, ne font presque jamais défaut; dans la maladie de Friedreich, on ne rencontre pas de nystagmus. Enfin, dans la maladie de Friedreich, il existe un pied bot spécial et de la scoliose.

La différence est plus marquée encore au point de vue anatomo-pathologique, car si, dans la maladie décrite par Marie, on ne trouve que de l'atrophie du cervelet sans lésion médullaire, dans la maladie de Friedreich, il existe des lésions dégénératives très étendues intéressant le cordon de Burdach, le cordon de Goll, le faisceau cérébelleux direct, le faisceau pyramidal croisé et les cellules de Clarke.

On pourrait croire, d'après ce qui vient d'être dit, que la démarcation est très tranchée entre ces deux affections; il n'en est rien cependant, car il est certains cas qui rentrent aussi bien dans l'un que dans l'autre. Menzel a publié l'observation d'un malade qui présentait les symptômes de l'hérédo-ataxie cérébelleuse sans troubles oculaires, et dont l'autopsie montra les lésions de cette dernière affection en même temps que celles de la maladie de Friedreich. Aussi même pense-t-il : « qu'il est possible que l'une et l'autre affection ne soient que des modalités différentes d'une même espèce morbide, un même processus initial dégénératif héréditaire, frappant dans les cen-

tres nerveux des systèmes organiques analogues, mais distincts ».

Il est relativement facile de distinguer les deux observations de la thèse de Harteman de la maladie de Friedreich ; si le début dans la première enfance, la marche progressive des symptômes, le caractère de la démarche et de la station debout, l'instabilité choréiforme au repos, le nystagmus, les grimaces de la face à l'occasion d'un mouvement, leur sont communs avec cette affection, elles s'en distinguent par l'exagération des réflexes, la raideur musculaire, l'équinisme des pieds, l'absence de scoliose et du pied bot spécial.

Mais ce sont précisément ces derniers symptômes qui distinguent la maladie de Friedreich de l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Les deux raisons qui pourraient nous empêcher de ranger ces deux cas dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse sont, chez ces deux malades : l'âge précoce du début de la maladie, les troubles de l'intelligence, l'incontinence des urines et des matières fécales et l'absence de troubles oculaires.

D'après Marie, on ne saurait, en l'absence de troubles visuels, affirmer le diagnostic d'hérédo-ataxie cérébelleuse. Il est vrai de dire que, depuis le travail de Marie, on a publié plusieurs cas appartenant à l'hérédo-ataxie cérébelleuse où il n'existait rien d'anormal du côté des yeux.

Dans l'état actuel de nos connaissances sur les maladies familiales, on ne peut ranger ces deux observations dans un type défini. Leur étude nous porte à admettre que, si l'hérédo-ataxie cérébelleuse est voisine de la maladie de Friedreich, dans laquelle elle était comprise il y a encore peu de temps, elle offre bien des analogies avec les deux observations citées dans la thèse de Harteman, qui constituent ainsi une transition entre les formes familiales de la maladie de Little et l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

CHAPITRE VII

Evolution et pronostic

Le développement des affections intra-utérines et des affections acquises pendant la naissance est tout à fait différent de celui des affections extra-utérines. Les affections relevant de l'étiologie de Little sont sensiblement régressives. Le langage et la motilité s'améliorent lentement, mais sûrement. On ne connaît pas encore de cas dans lequel une rigidité généralisée grave serait tout à fait guérie Mais il y en a d'autres beaucoup moins graves, où, à un âge plus avancé de la vie, seule une observation minutieuse nous fait découvrir quelques signes du trouble antérieur. Quant à l'intelligence, il y a de grandes difficultés à établir jusqu'à quel degré elle est susceptible de s'améliorer. En effet, on ne peut pas savoir ce qui doit être attribué au traumatisme. C'est un fait appartenant à la nature du développement intellectuel, qu'un trouble profond de l'intelligence peut ne pas se manifester dans les premiers temps; ce n'est seulement que dans le cours du développement de l'enfant qu'il s'accentuera de plus en plus. Donc on n'a pas de moyen de faire des comparaisons pour juger du mouvement progressif ou régressif d'un trouble de l'intelligence supposé grave. A côté des cas qui montrent une amélioration progressive, il y en a d'autres qui restent stationnaires pendant tout le temps de leur vie, même sous le rapport des symptômes du système moteur. Nous pouvons regarder ces cas ou bien comme preuve d'une

grave destruction pendant la naissance, ou bien comme preuve de l'origine intra-utérine de la maladie. Les cas à étiologie extra-utérine offrent un développement tout à fait différent. D'abord l'observation est plus aisée quand la maladie n'a pas débuté à une époque rapprochée de la naissance de l'enfant. Après un état de santé parfaite, survient brusquement une maladie qui aboutit à une paralysie bilatérale. Les phénomènes qu'elle montrera seront différents, suivant le développement plus ou moins rapide de la cause de la maladie. Dans le premier cas, à début brusque et à évolution rapide, l'amélioration peut subvenir au bout de quelques jours et s'accuser de plus en plus, si toutefois l'enfant ne succombe pas à l'attaque, comme dans le cas décrit par Heubner. Avec le retour de la conscience qui s'établit après le premier choc, l'état reste stationnaire pendant une certaine période pour rétrocéder en même temps qu'apparaissent les conséquences particulières aux paralysies cérébrales, comme les contractures, le retour des mouvements dans les jambes d'abord, puis dans les bras, les phénomènes d'une localisation spéciale.

Tout autre est l'évolution dans un des cas de la thèse de Rosenthal, n° 14. Chez cet enfant, la maladie débute à l'âge de deux ans, par des convulsions répétées qui interrompent un état parfait de santé. Alors seulement la maladie se développe d'une manière lente et progressive. D'abord, les bras sont frappés ; le développement intellectuel est entravé ; puis, à l'âge de quatre ans, l'enfant commence à loucher et peu à peu s'établissent des contractures vers la cinquième année. C'est un grave processus progressif qui doit s'étendre dans les deux hémisphères, tout autour des lésions primitives.

Sans connaître l'état actuel de l'enfant et malgré notre ignorance de la nature même du processus, nous croyons pouvoir dire que le syndrome ne présentait jamais l'aspect d'une tumeur cérébrale.

En effet, tout signe particulier au développement des tumeurs, comme les phénomènes du côté du nerf optique, le vertige, faisait défaut. Depuis dix mois, il n'y avait point de changement dans l'état général et surtout dans les phénomènes des contractures.

Les formes choréiques se développent d'une manière progressive, que la chorée soit nettement congénitale, soit qu'elle remplace une paralysie. La chorée et l'athétose double ne montrent presque jamais une amélioration constante, mais restent, dans la plupart des cas, stationnaires.

Quant au pronostic, il varie suivant la forme de la maladie. La plupart des diplégies cérébrales n'impliquent pas de danger imminent pour la vie.

Il est même assez fréquent de voir des adultes qui présentent la marche maladroite et raide des enfants atteints de rigidité généralisée et paraplégique ; il y a aussi des exemples d'individus atteints d'une athétose bilatérale congénitale qui sont parvenus à un âge très avancé.

CHAPITRE VIII

Thérapeutique de la maladie

I. — Prophylaxie

Un chapitre sur le traitement des diplégies cérébrales doit commencer naturellement par la prophylaxie des maladies de la première enfance. Ce sera le devoir de l'accoucheur que de protéger l'enfant contre les traumatismes qui peuvent le frapper pendant l'accouchement. Il devra le préserver contre l'asphyxie ; en employant à propos le forceps pour terminer l'accouchement plus vite, il pourra rendre des services à l'enfant. C'est une opinion erronée que d'inculper l'emploi des instruments comme cause du traumatisme. La probabilité d'une lésion faite par un habile accoucheur est beaucoup moindre que le dommage réel que les enfants subissent par suite d'un accouchement prolongé, ainsi que le démontre la statistique. Quant à la prophylaxie des diplégies congénitales, elle coïncide avec l'hygiène de la grossesse. Empêcher les accouchements prématurés, empêcher les avortements, est une tâche presque irréalisable pour le médecin traitant, surtout quand ces accouchements prématurés ou ces avortements provoqués sont le fait, soit de maladies organiques de la mère, soit d'affections spécifiques du père, soit d'accidents traumatiques, bien difficiles à prévoir. Il serait presque impossible d'empêcher des femmes cachectisées ou dégénérées d'enfanter ou bien des pères syphilitiques, neurasthéniques ou alcooliques de procréer des descendants. Cette question de la prophy-

laxie des maladies nerveuses pendant la grossesse se rattache malheureusement à la question grave entre toutes des conditions sociales de la vie actuelle. La misère des travailleurs, les privations d'aliments réconfortants et les excitations factices et débilitantes des alcools industriels, les soucis de l'existence, et jusqu'à l'immoralité des foules travailleuses, les conditions trop déplorables encore de confort de la vie en commun, expliqueraient suffisamment les souffrances de la femme enceinte du monde ouvrier et l'insuffisant apport de santé qu'elle donne à l'enfant qui naîtra de son sein.

Donc, ce serait une œuvre pie et qui entraverait le développement de ces maladies nerveuses, que de permettre à la femme du travailleur de mener à bien sa grossesse, d'empêcher l'ouvrier lui-même de s'alcooliser, et de le préserver ou de le guérir des maladies qui le déciment; fournissez-lui de la nourriture saine, abondante et à bon marché, privez-le d'alcools industriels, logez-le largement à l'air et à la lumière, que son travail soit bien rétribué et l'ouvrier sain et gai procréera des enfants robustes et calmes, exempts des tares névropathiques diverses que l'on trouve dans cette caste sociale.

Les classes riches, par une perversion bizarre des goûts qui pousse l'homme aisé à s'intoxiquer comme le pauvre, par les mariages appelés *de convenance* qui unissent le vieillard et la jeune fille de la même caste affaiblie, qui unissent parfois des parents, voient le même mal s'abattre sur elles. Donc remplacer chez elles l'activité fébrile du *struggle for life* ouvrier par l'excitation saine d'une gymnastique raisonnable et non par les excès de vitesse ou d'acrobatie qu'on appelle actuellement sports, « manger pour vivre et non vivre pour manger », supprimer les excès génésiques qui affolent ou qui tuent, ce serait pour ces classes, qu'on appelle « dirigeantes », le moyen de récupérer un peu de l'énergie vitale qui fait les races fortes et calmes car nous savons que l'étiologie du côté des parents joue

probablement un rôle principal chez un grand nombre d'enfants atteints de rigidité.

Peut-être pourrait-on, comme traitement « congénital » dans le cas de syphilis héréditaire, instituer le traitement spécifique chez la mère.

II. — Traitement des troubles mentaux

Quant au traitement des formes développées, il sera purement symptomatique. Nous passerons rapidement en revue le traitement de *l'idiotie*, celui de *l'épilepsie* et celui des *troubles moteurs*; l'idiotie, ou plutôt le retard dans le développement intellectuel, est susceptible d'offrir des chances d'amélioration. Les enfants peuvent apprendre à faire des travaux mécaniques et à remplir certaines conditions qui ne demandent pas une trop grande tension d'esprit. Il existe des maisons spéciales pour les enfants arriérés, qui, dirigées par des médecins ou par des particuliers, servent à leur apprendre à gagner leur vie, ou à acquérir l'éducation dont ils sont susceptibles.

Des méthodes spéciales, appliquées avec patience et constance, permettent à ces dégénérés de la vie d'apprendre à lire, à écrire et à parler, à se tenir un peu proprement dans le monde et à acquérir une habileté relative dans certains travaux manuels. Dans ces conditions, je me rappelle avoir vu quelquefois des résultats surprenants chez des enfants qui auraient dégénéré de plus en plus dans les familles.

L'épilepsie, qui n'est pas un symptôme trop fréquent dans les diplégies, demande des soins particuliers. On suivra les règles de la thérapeutique générale de l'épilepsie: On donnera les polybromures, ou les bromures isolés de sodium ou de potassium, à des doses convenables pour l'enfance. Ces médicaments, donnés pendant des semaines et des mois, pourront améliorer et même

faire disparaître cette complication. Les lotions chaudes ou tièdes sur tout le corps, suivies de repos, le repos intellectuel et corporel, le régime alimentaire surveillé et surtout le régime lacté ; les purgations fréquentes, aideront la cure ou maintiendront pour le moins les résultats acquis. Mais il ne faut pas croire faire disparaître complètement les attaques convulsives.

III. — Traitement médicamenteux

Tous les paraplégiques spasmodiques étant des dégénérés, des affaiblis autant corporels qu'intellectuels, devront être soutenus, « retapés » au moyen des divers dépuratifs du sang. Il y a là des résolutifs généraux, tels que iodure de potassium et liqueur de Van Swieten qu'il est urgent d'employer, surtout si l'on soupçonne de la syphilis chez les ascendants.

M. le professeur Baumel a prescrit chez le jeune Marceau C..., deux cuillerées à café par jour de :

Iodure de K.	5	gram.
Eau distillée	100	—

en même temps que du quinquina et de la kola. Bromure quand il s'agit de nerveux, huile de foie de morue, glycérophosphates quand la nutrition souffre, telles sont, en somme, les indications générales que l'on est appelé à remplir.

IV. — Traitement externe ou chirurgical

Quant aux troubles moteurs à cause desquels les mères se décident, surtout à une certaine époque de la vie de l'enfant, à consulter un médecin, on n'est pas en pouvoir d'influencer la rigidité, mais on peut promettre une certaine amélioration de l'état au bout de quelques années, comme le prouvent certains

cas où la rigidité généralisée cède la place à une simple paraplégie qui, elle-même, peut s'atténuer.

Gaston Lyon, dans sa Thérapeutique Clinique, conseille l'électricité. On essaye d'arriver à une réaction visible par la faradisation des membres rigides. Mais on a souvent des insuccès.

Enfin, le traitement des diplégies cérébrales a les plus grandes chances de réussite, si l'on a recours à l'intervention chirurgicale. On cherche, par diverses opérations, à rendre leur rectitude aux membres fléchis. On essaie de rompre, par des massages fréquents et par une gymnastique rationnelle, les rétractions fibro-musculaires qui fixent les muscles dans des attitudes vicieuses.

Si les muscles résistent à ces manœuvres, on a recours à diverses opérations chirurgicales qui ont pour but de couper les muscles et les tendons rétractés et de rendre les mouvements aux membres raidis. Ces opérations sont en principe des ténotomies :

Bocher avait déjà étudié les opérations que justifie la maladie de Little. En 1900, Codivilla, dans la Revue d'orthopédie de Kirmisson, étudie l'importance de la transplantation des tendons et de son action dans les paraplégies spastiques infantiles.

Enfin, dans la Revue de Lille intitulée : *La Pédiâtrie Pratique*, le docteur Mencière, chirurgien de la Clinique de Chirurgie orthopédique de Reims, indique, au 1er juillet 1904, les « interventions chirurgicales orthopédiques diverses dans le cas de paraplégie spasmodique infantile ». Son article est intitulé : « Allongement des adducteurs et suppression de l'élément spasmodique par la mise en croix des membres après massage forcé ou ténotomie ».

Il s'exprime ainsi : « Quand nous nous trouvons en présence des différentes et multiples difformités, si fréquentes dans la paraplégie spasmodique, une question se pose : Ferons-nous choix du traitement palliatif, ou du traitement curatif ? »

« L'idéal serait évidemment, par une crâniectomie, de chercher à lever la cause de la paraplégie : tel est le traitement curatif. Hélas ! il y a loin de cet espoir à la réalité. Je dirai avec Kirmisson que, dans l'état actuel de la science et devant l'insuffisance de nos connaissances sur la cause exacte de l'affection, le traitement curatif me paraît à rejeter. »

Mais on peut être moins exclusif et considérer comme curatifs certains résultats très satisfaisants obtenus par les interventions chirurgicales, mises en pratique justement par le trop modeste auteur de l'article que nous venons de citer. Et ce sont les conclusions de cet article, qui semble ouvrir une voie nouvelle aux orthopédistes qui désespéraient de la cure des accidents paraplégiques de la maladie de Little, que nous voulons exposer dans leurs détails :

« Les interventions chirurgicales orthopédiques, suivies du dressage méthodique à la marche et du traitement mécano-thérapique, peuvent donner d'excellents résultats anatomiques et fonctionnels dans les difformités de la paraplégie spasmodique.

» La greffe tendineuse en particulier des jumeaux sur le long péronien latéral remédie à la déviation en varus. Le cas d'Eulembourg et celui de Hoffa ne semblent pas concluants, pour n'avoir pas été suivis assez longtemps et décrits d'une façon assez précise, ainsi que nous le dit le professeur Kirmisson dans son volume des *Difformités acquises de l'appareil locomoteur*. Peut-on faire le même reproche pour le cas rapporté chez la malade de Kirmisson, Marthe H... qu'il a suivie depuis 1901? Ce cas présente actuellement un intérêt tout particulier, puisque la question des greffes tendineuses a occupé une large place dans le Congrès de pédiâtrie de Rouen, cette année-ci (1904).

« Je crois, en effet, avec Codivilla, que, même dans la paralysie spasmodique, les greffes tendineuses sont susceptibles de rendre de grands services. Je trouve inutile de rappeler le résultat que j'ai obtenu de main botte paralytique palmaire,

décrit, avec photographie à l'appui, devant le dernier Congrès de chirurgie.

» Enfin, le myorexis (ou écartement forcé des adducteurs) ou la ténotomie des mêmes adducteurs, suivi de la mise en croix des membres, corrige la rotation interne, l'adduction forcée et la contracture des adducteurs.

» Le traitement secondaire : massothérapie, mécanothérapie, et surtout le dressage méthodique à la marche, permet de retirer le meilleur résultat possible de l'intervention chirurgicale. »

V. — Traitement orthopédique

Le traitement interne est donc le plus souvent impuissant. La cure radicale par la crâniectomie est le plus souvent impossible, car il n'y a pas qu'un épanchement sanguin à déterger, les lésions anatomiques s'étendent plus loin que la couche corticale et les faisceaux pyramidaux sont atteints. Les opérations chirurgicales diverses ne sont radicales que si l'on y associe le massage et la mécanothérapie et l'apprentissage à la marche. C'est là, et nous insisterons, qu'est non seulement le couronnement de l'œuvre curative, mais encore la condition de son succès. Je dirai même plus : on doit pouvoir, dans les cas de moyenne intensité, guérir les malades sans opération avec l'apprentissage ambulatoire seul. La maladie de Little est curable spontanément avec les années. Les faisceaux pyramidaux se régénèrent avec le temps. Par une gymnastique fonctionnelle continue, les membres inférieurs apprennent les mouvements nécessaires à l'acte ambulatoire. C'est au commencement, en opérant une espèce de scission entre les deux fonctions principales du membre inférieur (celle de la charpente osseuse : sustentation du corps ; celle de la masse musculaire : motilité), c'est en permettant à la seconde de s'exercer seule, qu'on habitue l'enfant à marcher.

Les divers segments du squelette intérieur ne sont pas fixés dans leurs positions d'équilibre normal, par les muscles atrophiés ou rigides, ne peuvent exercer utilement leur rôle de leviers. Donc, remplacer le squelette interne, qui ne remplit pas ses fonctions, par un squelette externe qui fixera les membres dans leurs positions normales, ce sera donner au membre l'habitude de ces positions qu'il devra apprendre et ce sera permettre aux muscles, s'ils s'assouplissent et s'ils se fortifient, d'exercer leur action suivant des directions où le maximum d'effort utile sera donné. C'est là, à mon humble avis, le but que se sont proposés tous les orthopédistes et c'est du traitement exclusivement orthopédique que je veux parler maintenant :

Andry, qui, dans son livre de 1641, avait si naïvement comparé les appareils orthopédiques aux tuteurs en bois que l'on attache aux arbres pour guider leur croissance suivant la rectitude, a très heureusement indiqué le but et les moyens de cette science. Et dans le cas particulier qui nous occupe, la maladie de Little est susceptible de tirer, de l'emploi des appareils orthopédiques, des avantages réels pouvant se traduire par de sensibles améliorations et même par des cures à peu près radicales.

Mais comment, dans une maladie à lésions systématiques comme celle qui nous occupe, l'emploi d'appareils orthopédique peut-il amener de bons résultats ? De deux manières :

1° L'on sait qu'il existe des formes curables de la maladie de Little. Donc, dans certains cas, le faisceau pyramidal se régénère.

Les muscles, au bout d'une période variable, récupèrent leur innervation motrice, et comme leur atrophie n'est souvent qu'une atrophie d'inaction, ils se développent de nouveau dès que le mouvement leur est revenu. Remplacer les mouvements spontanés par la gymnastique, c'est fortifier ces muscles, activer l'hématose dans leurs tissus au point de vue local. Mais cette suractivité vitale, que l'on provoque localement, a un retentis-

sement sur l'état général. Le malade, désassimilant davantage par le mouvement, assimilera davantage pour compenser les pertes qu'il produira; d'où suractivité vitale générale et, comme chez notre malade, air de santé et bon appétit depuis le commencement du traitement. Tout l'organisme participera à ce regain de vie. Les poumons fonctionneront mieux au cours de la marche à l'air libre, dans la station debout, que dans l'air confiné des salles et dans le décubitus dorsal grand producteur d'hypostase Et qui sait si le cerveau et le système nerveux spinal n'en profitent pas? Activer la nutrition tout entière, c'est sans doute le meilleur moyen pour activer celle du système nerveux. Si la guérison doit arriver, elle viendra ainsi plus rapidement d'abord, se fera plus complète dans un temps plus court ensuite. La gymnastique de marche correcte est un guide et un aiguillon pour les processus curateurs.

2° Mais l'emploi de ces appareils ne fait-il qu'aiguiller la guérison dans la bonne voie et n'est-il pas une condition nécessaire de succès; en un mot, ne peut-on parvenir à guérir une maladie de Little ou toute autre affection spasmodique analogue par le seul emploi des appareils orthopédiques?

La question de la régénération des nerfs et de la substance nerveuse en général a été élucidée, il y a longtemps déjà, par les travaux de Brown-Séquard, surtout dans les cas de ruptures et de sections des cordons nerveux. Ne pourrait-on pas assimiler le défaut de développement des faisceaux pyramidaux dans tout l'axe cérébro-spinal à une blessure ou à une section des nerfs. *A priori*, les lésions que l'on observe dans la maladie de Little paraissent offrir sur celles qui sont consécutives à des traumatismes des nerfs, l'avantage d'être d'une moindre gravité. C'est le développement qui est entravé, ralenti, dans le cas de tabes spasmodique. Mais la tendance à la génération nerveuse existe, il ne manque aucun élément essentiel au tissu; c'est de la faiblesse congénitale qu'il souffre. Mettre le malade dans les con-

ditions les meilleures pour activer les fonctions de son axe nerveux et de ses centres cérébraux, c'est faire autre chose et davantage que de laisser la guérison ou l'amélioration s'accomplir, c'est aider cette guérison naturelle, et même c'est parfois la provoquer.

Mais comment permettre à l'enfant de vivre de la vie commune, comment le faire agir, marcher et faire des mouvements divers?

Les membres supérieurs et le tronc sont généralement indemnes, et c'est seulement sur les membres inférieurs qu'il faut faire porter le traitement. Permettre au malade de sortir de son lit de souffrance où le guettent, l'anémient les escharres du décubitus, les excrétions débilitantes de son urine, et l'hypostase de ses poumons, où la fonction gastrique est entravée par la sédentarité, c'est lui permettre de se développer corporellement, d'hématoser tous ses tissus et de tendre tous ses efforts vers la fonction ambulatoire, qui est la plus défectueuse et la cause de tout le mal. Mais ce malade, aux jambes rapprochées et raidies, ne peut se soutenir de lui-même. On pourrait le soutenir, il est vrai, par une brassière, et lui apprendre lentement à marcher; mais, outre que les enfants atteints de cette maladie sont souvent grandelets, puisque notre malade est âgé de 8 ans et demi, et qu'ils sont lourds et d'ailleurs flasques et maladroits, quelle est donc la personne dévouée qui s'astreindrait à pareille tâche, sinon une mère qui ne pourrait pourtant lui consacrer tout son temps. Dans certaines formes, excessivement légères, on a préconisé l'emploi de simples béquilles. Mais quand la maladie est justiciable d'un pareil traitement, elle est bien près de la guérison, et le malade n'a pas besoin d'une grande surveillance pour marcher tout seul.

Mais dans les cas où un traitement raisonné et durable est nécessaire, il est besoin d'appareils qui, tout en assurant à l'enfant une stabilité relative, lui permettent de se soutenir sans peine dans la position debout et lui permettent de marcher

Ces trois conditions : *stabilité, sustentation et mobilité des membres inférieurs*, sont à peu près reunies chaque fois que, chez l'enfant normal, on emploie, pour l'apprentissage à la marche, les divers appareils à roulettes qui soutiennent l'enfant sous les épaules et qu'on appelle chariots.

Il était tout naturel que l'on appliquât à l'apprentissage de la marche, chez tous les malades qui ne peuvent déambuler, les mêmes principes que ceux employés chez le jeune enfant sain.

Pourtant, pour ce qui concerne le traitement orthopédique chez les malades atteints de tabes spasmodique infantile, il faut arriver assez loin dans le cours des temps pour voir mentionné un tel traitement. Le mot *chariot* et la chose ne sont indiqués que très tard. Le traité classique de Grancher ne l'indique pas. Les thèses de Rosenthal et Harteman ne font que le signaler sans le décrire. Notre éminent professeur et ami, M. le professeur Baumel, avait, dans ses « Leçons cliniques sur les maladies des Enfants » de 1893, à l'article : « Maladie de Friedreich », signalé et décrit ainsi un chariot adapté à ce but :

« J'ai fait construire... un chariot sur roulettes de la taille de l'enfant. Celui-ci est soutenu en station verticale ; il s'appuie sans doute sur les bras, mais ses pieds reposant sur le sol, on l'oblige, à se livrer dans ces conditions, à un exercice de marche biquotidien et de une à deux heures chaque jour. »

Pour le malade dont nous avons rapporté l'observation, notre Maître a fait construire un appareil dont nous donnons ci-dessous la description :

Description de l'appareil. — Déjà, depuis de longues années, on permettait aux diabétiques de Bicêtre de marcher dans une espèce de chariot quadrangulaire muni de roues à chaque angle. Le côté antérieur du chariot s'ouvrait pour permettre l'introduction du malade. Les côtés latéraux à la hauteur des aisselles

du malade permettaient à celui-ci de s'appuyer constamment au cours de ces essais de marche. De plus un siège placé à l'arrière permettait au malade de se reposer. C'est la seule mention antérieure à celle de notre professeur, et nous l'avons trouvée dans le traité des maladies nerveuses de Grasset et Rauzier. Cet appareil, grossièrement construit en bois, était d'un fonctionnement défectueux. Aussi, le professeur Baumel, notre Maître éminent, a t-il eu l'idée d'appliquer le principe de la sustentation mobile à un chariot qu'il fit construire, il y a déjà plusieurs années, par la maison Schranz, de Montpellier.

Ce chariot est essentiellement formé par un double bâti demi-circulaire en tubes métalliques creux et analogues à ceux employés pour la construction de cadres de bicyclettes. L'appareil est monté sur roues caoutchoutées : les deux postérieures sont fixes dans le sens latéral. L'antérieure est montée sur une petite fourche fixée à pivot sur le devant de l'appareil et sert de roue directrice. En somme, c'est la disposition des roues du tricycle ordinaire. La partie postérieure de l'appareil est ouverte de façon à permettre l'introduction du malade. Sur les barres horizontales supérieures sont fixées, au moyen de vis de pression permettant l'adaptation aux tailles diverses, des béquillons en métal qui prennent l'enfant sous les aisselles et le soutiennent dans sa marche. Jusqu'ici, la grande innovation était la fixation du malade dans son appareil qui fait pour ainsi dire corps avec lui, et de plus la roue antérieure mobile dans le sens latéral, ce qui permettait à l'enfant de ne jamais se déplacer sans son appareil et d'être toujours soutenu par lui. Mais l'appareil ainsi conçu ne faisait que soutenir le malade dans sa marche ; il n'avait aucune action sur la position relative des membres inférieurs, qui, dans le cas de maladie de Little, sont entre-croisés, les pieds restant en varus équins.

Il fallait arriver à écarter les jambes de l'enfant au cours de la marche et à corriger l'équinisme du pied. Cette dernière condi-

tion a été remplie par l'emploi de bottines orthopédiques à tuteurs latéraux portant une crémaillère au niveau du cou-de-pied. L'écartement des jambes devait, pour être efficace, être constant et permettre la mobilité dans le sens antéro-postérieur nécessaire aux mouvements ambulatoires. Cette condition a été remplie et le problème résolu de façon élégante par notre Maître, qui fit adjoindre aux bâtis latéraux inférieurs du chariot, deux courroies à hauteur des creux poplités de l'enfant. Des jarretières en cuir, modérément serrées, servent à la fixation de ces courroies aux jambes de l'enfant. Celui-ci peut remuer ses membres inférieurs d'arrière en avant et d'avant en arrière, mais ne peut plus rapprocher ses genoux l'un de l'autre. Les courroies remplissent donc le rôle de l'écartement forcé des adducteurs dans l'opération de Mencière avec cette différence capitale, qu'ici l'écartement est continu, moins violent, et n'empêche pas la mobilité des segments fémoraux des membres inférieurs. Les cuisses prennent ainsi l'habitude de leur position normale pendant la marche.

I. Equinisme corrigé par les bottines orthopédiques.

II. Thorax et membres supérieurs soutenus par les béquilles fixes attachées à l'appareil.

III. Ecartement des genoux obtenu par les jarretières à courroies, tout en permettant les mouvements ambulatoires.

IV. Mobilité de la marche dans tous les sens obtenue par la disposition de la roue avant du « char romain ».

Toutes ces conditions réunies permettent à l'enfant, à la fois soutenu et libre de ses mouvements, de marcher, d'aller et venir dans les salles et de faire espérer aux médecins et à sa famille ravie, une amélioration rapide de la marche chez notre malade, et peut-être sa guérison dans un avenir qui semble bien peu éloigné et, dans tous les cas, dans un laps de temps plus proche que celui demandé par tout autre traitement.

En Résumé :

I. La médication interne a très peu d'action sur la maladie de Little.

II. Les massages, la gymnastique et la mécanothérapie ne peuvent se poser qu'en adjuvants d'une cure bien comprise.

III. Les opérations chirurgicales diverses, telles que sections tendineuses avec ou sans transplantation, les myorexis diverses inventées excellemment par le docteur Mencière, de Reims, ne semblent pas devoir donner immédiatement des résultats merveilleux. Dans tous les cas, elles ne sont pas à la portée de toutes les pratiques médicales.

IV. Le traitement orthopédique seul guide les pas de l'enfant, lui apprend à marcher en le soutenant par des appareils dont le type nous paraît être le chariot, que j'appellerai «char Romain». et dont les preuves curatives semblent être presque faites par les expériences tentées dans le service du professeur Baumel.

CONCLUSION

Nous voici arrivé au terme de notre tâche, et il nous serait agréable d'avoir pu démontrer que le médecin, sans être spécialiste, ne manque pas de ressources thérapeutiques contre la maladie de Little, même s'il n'a ni les connaissances ni le pouvoir d'employer les moyens chirurgicaux.

La thérapeutique orthopédique, jointe nécessairement à un traitement interne rationnel, peut donner d'excellents résultats. Ces résultats peuvent être curatifs.

Et cette thérapeutique orthopédique, séparée, dit MALGAIGNE, pendant de longues années de la science, et placée entre les mains de spécialistes qui étaient des empiriques et non des chirurgiens, soit entre celles de chirurgiens sans beaucoup de talent, qui avaient quitté l'étude de la chirurgie pour ne s'occuper que de cette spécialité, l'orthopédie, resta dans l'obscurité jusqu'au siècle dernier.

Et M. DE SAINT-GERMAIN, dans ses Leçons sur la Chirurgie orthopédique (1883), dit : « Vous m'entendrez souvent regretter la négligence déplorable avec laquelle le corps médical savant et régulier a laissé pendant longtemps l'orthopédie aux mains des charlatans, des empiriques, ou tout au moins aux fabricants d'appareils, si utiles d'ailleurs quand ils restent à leur place. »

Et pour que ce ne soient plus ces empiriques et ces charlatans

qui appliquent plus ou moins bien des appareils défectueux, il est nécessaire que les médecins s'intéressent un peu plus à l'orthopédie et fassent profiter leurs malades de ses bienfaits.

Les résultats que nous avons obtenus dans ce cas puissent-ils être un exemple suivi.

Vu et permis d'imprimer :
Montpellier, le 23 Juillet 1904.
Le Recteur :
A. BENOIST.

Vu et approuvé :
Montpellier, le 22 Juillet 1904.
Le Doyen
MAIRET.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Traités classiques

L. Baumel. — Précis des maladies de l'enfance. Paris, 1904.
Grancher et Comby. — Traité des maladies de l'enfance.
J.-E. Goodhard. — Traité pratique des maladies des enfants.
Grasset et Rauzier. — Maladies du système nerveux. 2e édition.
Charcot et Bouchard. — Traité de médecine.
Rilliet et Barthez. — Traité clinique des maladies des enfants.
Despine et Picot. — Manuel des maladies de l'enfance.

Journaux et Revues

Revue orthopédique, 1890 à 1900.
Revue de médecine. — Lannois, 1893.
Progrès médical. — Raymond, 1874.
Revue mensuelle des maladies de l'enfance. — Déjerine, 1892.
Revue de chirurgie et thérapeutique. — Marfan, 1894.
Revue de médecine. — Haushalter, 1895.
La Pédiatrie pratique de Lille, 1904.
Gazette hebdomadaire des sc. méd. de Montpellier, sept. 1888. — (Brousse. Un nouveau cas d'athétose double.)
Revue mensuelle des maladies de l'enfance : De la Sclérose cérébrale chez les enfants, décembre 1888, janvier 1889. — J. Simon.
Revue de médecine, 1888. Les Porencéphalies. — Audry.
Progrès médical, 1875. Nos 4 et 6. — Hémichorée.. — Charcot.

Ueber die spastische cerebral paralysie im Kindes. Alter. Wirchow's Archiv, C. II, p. 26. — Beernhardt.

Erb. — Ueber die Spastiche spinal paralysie. Dissertation. — Basel, 1890.

Kurella., — Athetosis bilateralis. Centralblatt für Nervenheilkunde, 1887.

Limbeck. — Zur Kenntniss der Encephalitis congenita und ihrer Beziehung zur Porencéphalie — Prager Zeitschrift für Heilkunde, 1886. VII.

Moebius. — Ein Fall von congenitaler motilitaneurose. Archiv. für Heilkunde, n° 19, 1878.

Otto. — Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener spasticher Gliedenstarre. Archiv. f. Psych., 1885, XVI.

Pollak. — Ein Fall von angeborener spasticher spinal Paralysie und Bilateraler athetose. Berlin. Klin. Wochensch, 1890.

Sachs. — Die Hirnlöhmungen der Kinder Volkmann's Vortrage, 1892.

Scheiber. — Ueber einem Fall von Athetosis spastica. Arch. f. psychiatrie. XXII.

Bullard. — Diffuse cortical sclerosis of the brain inchildren· Journ. of. ment. and. nerv. diseases, 1890.

Clay Schaw. — On athétosis, or imbecillity With Ataxia. Saint-Barth. hospit. Reports IX, 73.

Flechter Beach. — On atrophy of the brain in imbeciles. Brain VII, 1881.

Gee. — On spastic. paraplegia, t. III.

— Saint-Barth. hospit. Reports.

— Hereditary infantile spastic paraplegia, t. XXV.—Ibidem.

— Diseases of the nervous system, t. XVI.— Ibidem.

Gibney.. — Cérébral paralysis in children. New-York medical record, XXX.

Gouvers. — On athetosis and posthemiplegic disorders of movements. Medico-chirurg. Transactions, 1876, t. LIX.

Hadden. — On infantile spasmodic paralysis. Brain VI, 1884.

Hagan. — Acase of general paralysis. New-York, med. Journal, 16 janvier 1892.

Little. — On the nature and treatment of deformities, 1853. On the influence of anormal parturition difficult labour, pre-

mature birth and asphryxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. Obstetrical transactions London, 1862.

Mac Nutt. — Seven cases of infantile spastic hemiplegia. Amer. journal obstetric, 1885, janvier.

Mills. — Spasmodic infantile paralysis. New-York., med. record., 6 sept. 1879.

Powel. — Cerebral atrophy in hemiplegia. Brit. med. journ., 30 juin 1886.

Seibert. — A contribution to the study of cerebral paralysis in infancy. Boston med. journal, 23 février 1888.

Sympson. — Congenital and infantile spastic palsy. med practitiona, 1889.

Massalongo. — Del artetosi doppia. Collez. Italiana di Letture sulla mediciner, série V, n° 3.

Vizzioli. — Emiplegia cerebrale spastica. Il Mogani, 1880.

Thèses et Travaux divers

Andry. — Orthopédie, 1741.

Delpech. — Traité de l'orthomorphie, 1825.

Rosenthal. — Cont. à l'éd. des Diplégies cérébrales de l'enfance. (Thèse de Lyon, 1892.)

Harteman. — Cont. à l'ét. des affections spasmo-paralytiques infantiles. (Thèse de Nancy, 1895.)

L. Baumel. — Leçons cliniques sur les maladies de l'enfance, 1893.

Londe. — Maladies familiales du système nerveux. (Thèse de Paris, 1895.)

Marie. — Leçons sur les maladies de la moelle, 1892.

Michaelowski. — Étude clinique sur l'athétose double. (Thèse de Paris, 1892.)

Sora. — Étude clinique sur la maladie de Friedreich. (Thèse de Paris, 1888.)

Vasals. — Étude clinique sur les affections spasmo-paralytiques infantiles. (Thèse de Paris, 1894.)

Brissaud. — Recherches anatomo-pathologiques et physiologiques sur la contracture permanente des hémiplégiques. (Thèse de Paris, 1880.)

Cotard. — Étude sur l'atrophie cérébrale. (Thèse de Paris, 1868.)

Delhomme. — Contr. à l'éd. sur l'atroph. cérébr. infantile. (Thèse de Paris, 1882.)

Gaudard. — Contr. à l'étude de l'hémipl. cérébr. infant. (Thèse de Genève, 1884.)

Grizoriantz. — Hémiplégies chez les enfants. (Th. Paris, 1888.)

Lannois. — Nosographie des chorées. (Th. d'agrég., 1886.)

Ollivier. — Chorée et athétose (*in* Leçons clin. sur les mal. des enfants, 1889.)

Oulmont. — Étude clin. de l'athétose. (Th. Paris, 1878.)

Richardière. — Étude sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance. (These de Paris, 1885.)

Vallantin. — Recherches sur les causes de l'hémiplég. chez les enfants. (Th. de Paris, 1875.)

TABLE DES MATIÈRES

Pages

PRÉFACE DÉDICACE 5

CHAPITRE PREMIER. — *Quelques mots d'histoire de l'orthopédie* 7

Définition ; d'Hippocrate à Andry, 7. — Andry et son orthopédie, 10. — D'Andry à Delpech, 11. — Delpech et son orthomorphie, 13. — Apogée de l'orthopédie par appareils et par la gymnastique, 14. — Résumé historique par périodes, 16.

CHAPITRE II. — *De la Maladie de Little ; Histoire de sa connaissance* 18

I. Avant Little, Andry et Delpech entrevoient la maladie, 18. — II. Little et la maladie qu'il décrit, 20. — III. Aprés Little, évolution de sa connaissance, 21.

CHAPITRE III. — *Opinions classiques actuelles sur cette maladie* 25

I. Définition, 25. — II. Etiologie, 25. — III. Anatomie pathologique, 27. — IV Physiologie pathologique, 31.

CHAPITRE IV. — *Symptomatologie générale des affections spasmo-paralytiques* 34

I. Dans la forme paraplégique, 35. — II. Dans la rigidité généralisée 36. III. Les mouvements d'athétose et leurs caractéres, 37. — IV. Différence des mouvements athétoïdes avec les mouvements choréiformes, 38. — V. Autres phénoménes observés, 39. — VI. Exagération des réflexes tendineux, 40. — VII. Troubles de l'appareil moteur de l'œil ; Strabisme et nystagmus, 41. — VIII. Troubles intellectuels, 42. — IX. Les troubles du langage et de la déglutition, 43. — X. Déformations du crâne, 44. — XI. Symptomatologie d'aprés les classiques : *a*) Forme classique de la maladie, 46 — *b*) Formes frustes, 49. — *c*) Formes complexes, 50.

Chapitre V. — *Observations recueillies dans le service du professeur Baumel* 52

Antécédents héréditaires ; Antécédents personnels ; Histoire de la maladie, 52 — I. Débuts, 52 — II. Etat actuel, 53 ; Suite de l'observation, 54.

Chapitre VI. — *Diagnostic* 56

I. Avec les maladies banales de la moelle, 56. — II. Avec la sclérose en plaques, 58. — III. Rapports de la forme familiale des affections spasmo-paralytiques infantile avec le tabes spasmodique familial des adultes, 59. — IV. Rapports de la forme familiale des affections spasmo-paralytiques infantiles avec la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse, 63.

Chapitre VII. — *Evolution et pronostic* 68

Chapitre VIII. — *Thérapeutique* 71

I. Prophylaxie, 71. — II. Traitement des troubles mentaux, 73. — III. Traitement interne ou medicamenteux, 74. — IV. Traitement externe ou chirurgical, Sections tendineuses ; Transplantation des tendons ; Myorexis, 74. — V. Traitement orthopédique, 77. — Physiologie du traitement, applications au cas de notre observation, 78. — Bottines orthopédiques, 79. — Chariot de Baumel avec courroies écartant les jambes, 81. — Effets curatifs ; Résumé, 84.

CONCLUSION 85

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE 87

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.